FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1962 N°

523

THESE

POUR LE

DOCTORAT MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

CAMUS LUCIEN

Externe des Hôpitaux de PARIS

Né le 24 Aout 1933 à CERDON du LOIRET (Loiret)

Présentée et soutenue publiquement le

LA TETRALOGIE DE FALLOT MAL TOLERÉE DU NOURRISSON

— 46 OBSERVATIONS —

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIE

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1962 N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

CAMUS LUCIEN

Externe des Hôpitaux de PARIS

Né le 24 Aout 1933 à CERDON du LOIRET (Loiret)

Présentée et soutenue publiquement le

LA TETRALOGIE DE FALLOT MAL TOLERÉE DU NOURRISSON

— 46 OBSERVATIONS —

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIE

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE (R.), FEY (B.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN . . . . . L. BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

P R O F E S S E U R S

1° - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a.- Professeurs titulaires :

	MM.
ANATOMIE	DELMAS (A.)
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	DELARUE (J.)
ANESTHESIOLOGIE	BAUMANN (J.)
BIOCHIMIE MEDICALE	JAYLE (M.F.) SCHAPIRA (G.)
BIOLOGIE APPLIQUEE A L'EDUCATION PHYSIQUE & AUX SPORTS	CHAILLEY-BERT (P.)
BIOLOGIE MEDICALE	FAUVERT (R.)
CANCEROLOGIE MEDICALE ET SOCIALE	BERNARD (J.)
EMBRYOLOGIE	GIROUD (A.)
HISTOIRE DE LA MEDECINE & DE LA CHIRURGIE (Lariboisière)	N ...
HISTOLOGIE	VERNE (J.)
HYGIENE ET MEDECINE PREVENTIVE	JOANNON (P.)
MEDECINE DU TRAVAIL	DESOILLE (H.)
MEDECINE LEGALE	PIEDELIEVRE (R.)
MICROBIOLOGIE (Bactériologie et Virologie)	FASQUELLE (R.)
PARASITOLOGIE	GALLIARD (H.)

	MM.
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	HUGUIER (J.)
PATHOLOGIE EXOTIQUE	LAVIER (G.)
PATHOLOGIE EXPERIMENTALE ET COMPAREE	MERKLEN (F.P.)
PATHOLOGIE MEDICALE	MILLIEZ (P.)
PATHOLOGIE RESPIRATOIRE	TURIAF (J.)
PATHOLOGIE & THERAPEUTIQUE GENERALES	BOUDIN (G.)
PHARMACOLOGIE	CHEYMOL (J.)
PHYSIOLOGIE	BINET (L.)
	BARGETON (D.)
PHYSIOLOGIE & PATHOLOGIE OBSTETRICALE	LEPAGE (F.)
PHYSIQUE MEDICALE	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)
RADIOLOGIE MEDICALE	DESGREZ (H.)
TECHNIQUE CHIRURGICALE & CHIRURGIE EXPERIMENTALE	N ...
THERAPEUTIQUE	CONTE (M.)

b.- Professeurs à titre personnel :

BIOCHIMIE MEDICALE	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
BIOLOGIE MEDICALE	BOURLIERE (F.)
EMBRYOLOGIE	TUCHMANN (H.)
HYGIENE & MEDECINE PREVENTIVE	DEPARIS (M.)
PARASITOLOGIE	BRUMPT (L.C.)
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	LAURENCE (G.)
PHARMACOLOGIE	LEVY (Melle J.)
PHYSIOLOGIE	PARROT (J.)
PHYSIQUE MEDICALE	KELLERSHOHN (L.)

2° - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a.- Professeurs titulaires :

CLINIQUE CARCINOLOGIQUE CHIRURGICALE (Necker)		REDON (H.)
CLINIQUE CARDIOLOGIQUE (Broussais)		MOUQUIN (M.)
CLINIQUES CHIRURGICALES	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	TENON	OLIVIER (Cl.)

MM.

CLINIQUE DE CHIRURGIE INFANTILE & ORTHOPEDIQUE — FEVRE (M.)
CLINIQUE CHIRURGICALE ORTHOPEDIQUE & REPARATRICE (Cochin) — MERLE d'AUBIGNE (R.)
CLINIQUE DE CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE (Broussais) — GAUDART d'ALLAINES (F. de)
CLINIQUE DE CHIRURGIE PLEURO-PULMONAIRE (Laennec) — MATHEY (J.)
CLINIQUE ENDOCRINOLOGIQUE (Pitié) — DECOURT (J.)
CLINIQUE DE GENETIQUE MEDICALE (Enfants Malades) — LAMY (M.)
CLINIQUE GYNECOLOGIQUE (Broca) — PUNCK BRENTANO (P.)
CLINIQUE DES MALADIES CUTANEES & SYPHILITIQUES (Saint-Louis) — DEGOS (R.)
CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS (Enfants Malades) — CATHALA (J.)
CLINIQUE DES MALADIES INFECTIEUSES (Claude Bernard) — MOLLARET (P.)
CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE L'ENCEPHALE (Sainte-Anne) — DELAY (J.)
CLINIQUE DES MALADIES METABOLIQUES (Necker) — HAMBURGER (J.)
CLINIQUE DES MALADIES DU SANG (Broussais) — MARCHAL (G.)
CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTEME NERVEUX (Salpêtrière) — CASTAIGNE (P.)
CLINIQUES MEDICALES
- Boucicaut — LENEGRE (J.)
- Broussais — SOULIE (P.)
- Cochin — JUSTIN-BESANCON (L.)
- Cochin — BROUET (G.)
- Hôtel-Dieu — BARIETY (M.)
- Lariboisière — SEZE (S. de)
- Pitié — DREYFUS (G.)
- Saint-Antoine — KOURILSKY (R.)

CLINIQUE MEDICALE D'HYDROLOGIE THERAPEUTIQUE & CLIMATOLOGIE (Bichat) — DEBRAY (C.)
CLINIQUE MEDICALE PROPEDEUTIQUE (Broussais) — GENNES (L. de)
CLINIQUE MEDICO-SOCIALE DU DIABETE SUCRE & DES MALADIES DE LA NUTRITION (Hôtel-Dieu) — DEROT (M.)
CLINIQUE DE NEURO-CHIRURGIE (Pitié) — DAVID (M.)
CLINIQUE NEUROLOGIQUE (Salpêtrière) — GARCIN (R.)
CLINIQUES OBSTETRICALES
- Baudelocque — LACOMME (M.)
- Foch (Suresnes) — MERGER (R.)

CLINIQUE OBSTETRICALE & GYNECOLOGIQUE (Port-Royal) — VARANGOT (J.)
CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE (Hôtel-Dieu) — RENARD (G.)
CLINIQUE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUE (Lariboisière) — AUBRY (M.)
CLINIQUE DE PEDIATRIE & DE PUERICULTURE (Saint Vincent de Paul) — LELONG (M.)
CLINIQUE DE PEDIATRIE SOCIALE (Enfants Malades) — MARIE (J.)

	MM.
CLINIQUE DE PNEUMO-PHTISIOLOGIE (Laennec)	BERNARD (E.)
CLINIQUE DE NEURO-PSYCHIATRIE INFANTILE (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
CLINIQUE DE RHUMATOLOGIE MEDICALE ET SOCIALE (Cochin)	COSTE (F.)
CLINIQUE STOMATOLOGIQUE (Pitié)	DECHAUME (M.)
CLINIQUE THERAPEUTIQUE CHIRURGICALE (Vaugirard)	ROUX (M.)
CLINIQUE THERAPEUTIQUE MEDICALE (Saint Antoine)	LEMAIRE (A.)
CLINIQUE TOXICOLOGIQUE	GAULTIER (M.)
CLINIQUE TRAUMATOLOGIQUE	PADOVANI (P.)
SEMEIOLOGIE MEDICALE	DOMART (A.)
SEMEIOLOGIE ET CLINIQUE CHIRURGICALE	POILLEUX (F.)
CLINIQUE UROLOGIQUE (Necker)	COUVELAIRE (R.)
HYGIENE & CLINIQUE DE LA PREMIERE ENFANCE	TURPIN (R.)

b.- Professeurs à titre personnel :

MEDECINE	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES & MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

ANATOMIE	MM. CABROL (C.), COUINAUD (C.), GILLOT (C.), OLIVIER (G.)
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	Melle GAUTHIER-VILLARS (F.) Pr. s. ch. MM. ABELANET (R.), BUSSER (F.), CHOMETTE (G.), GOUYGOU (CH.) M. Conf., NEZELOFF (Ch.), ORCEL (L.), PAILLAS (J.)
ANESTHESIOLOGIE	KERN (E.), VOURC'H (G.)
BACTERIOLOGIE	BARBIER (P.), CHRISTOL (D.), LE MINOR (L.), TOURNIER (P.)
BIOCHIMIE MEDICALE	BAULIEU (Et.) M. Conf., BOURILLON (R.), CARTIER (P.) DREYFUS (J. Cl.), GONNARD (P.), KRUH (J.), JEROME (H.)
BIOLOGIE APPLIQUEE A L'EDUCATION PHYSIQUE & AUX SPORTS	M. PLAS (F.)
CARCINOLOGIE	MM. BOIRON (M.), DENOIX (P.), MATHE (G.), SELIGMANN (M.)

DERMATO-SYPHILIGRAPHIE	MM.	CIVATTE (J.), DUPERRAT (B.)
ELECTRO-RADIOLOGIE	M.	LEDOUX-LEBARD (G.)
HEMATOLOGIE	MM.	BESSIS (M.), BILSKI-PASQUIER (G.), DAUSSET (J.), DUHAMEL (G.)
HISTOLOGIE	MM.	COUJARD (H.) Pr. s. ch., MAROIS (M.), RACADOT (J.)
HYDROLOGIE	MM.	BESANCON (F.), CORNET (A.)
HYGIENE	MM.	BOYER (J.) Pr. s. ch., BLANCHER (G.),
	Mme	CORRE-HURST (L.)
	M.	SAPIN-JALOUSTRE (H.)
MALADIES INFECTIEUSES	MM.	BASTIN (R.), DUPONT (V.)
MEDECINE LEGALE	MM.	DEROBERT (L.) Pr. s. ch., FOURNIER (E.), GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
MEDECINE DU TRAVAIL	M.	ALBAHARY (C.)
NEURO-CHIRURGIE	M.	PERTUISET (B.)
OBSTETRIQUE	MM.	GRANJON (A.), HERVET (E.), LE LORIER (G.) LEVY (J.), MORIN (P.), MUSSET (R.), ROBEY (M.), SENEZE (J.), SUREAU (G.), THOYER-ROZAT (J.)
OPHTALMOLOGIE	MM.	BREGEAT (P.), DUBOIS (A), SARAUX (H.)
ORTHOPEDIE	MM.	JUDET (R.), MEARY (R.), POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE	MM.	DEBAIN (J.), PIALOUX (P.),
PARASITOLOGIE	MM.	GOLVAN (Y.), LAPIERRE (J.)
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	MM.	BARCAT (J.), BINET (J.P.), CAUCHOIX (J.), CERBONNET (G.), CHATELIN (C.L.), DUBOST (Ch.), DUBOST (Cl.), FAUREL (J.), FLABEAU (F.), GARBAY (M.), GARNIER (H.), de GAUDART d'ALLAINES (Cl.), GERMAIN (A.), LATASTE (J.), LEVEQUE (B.), LOYGUE (J.), MERCADIER (M.), NATALI (J.), PELLERIN (D.) PERROTIN (J.), ROBERT (H.), THOMERET (G.)
PATHOLOGIE EXOTIQUE		SCHNEIDER (J.)

PATHOLOGIE EXPERIMENTALE	MM. BENHAMOU (J.P.), BERTHAUX (P.), BOIVIN (P.), CROSNIER (J.), HARTMANN (L.) LOEPER (J.), MAURICE (J.), MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
PATHOLOGIE MEDICALE	MM. AUSSANNAIRE (M.), BOUVIER (J.), BOUVRAIN (Y.), BRICAIRE (H.), BRISSAUD (H) BROCARD (H.), BUGE (A.), CATINAT (J.), CHRETIEN (J.), COBLENTZ (B.), CONTAMIN (F.) COURY (C.), ETIENNE (J.P.), FREZAL (J.), FRITEL (D.), HENNEQUET (A.), HIMBERT (E.), HOUSSET (E.), LAROCHE (Cl.), LESOBRE (R.), MACREZ (C.), MOREAU (L.), NICK (J.), ROYER (P.), TOURNEUR (R.), WOLFROMM (R.)
PEDIATRIE-PUERICULTURE	MM. JOSEPH (R.), LAFOURCADE (J.), LEPERCQ (G.) MANDE (R.), MOZZICONACCI (P.), POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.), VIALATTE (J.)
PHARMACOLOGIE	MM. BOISSIER (J.), LECHAT (P.),
PHYSIOLOGIE	MM. BARRES (G.), DEJOURS (P.), DURAND (J.) GIRARD, M. Conf., HUGELIN (A.), SCHERRER (J.).
PHYSIQUE MEDICALE	MM. CHANTEUR (J.), GOUGEROT (L.) M. Conf. Pr. s. ch., GREMY (F.), M. Conf. MILHAUD (G.), PELLERIN (P.), ROUCAYROL (J. Cl.), TUBIANA (M.), M. Conf.
PNEUMO-PHTISIOLOGIE	MM. KREIS (B.), MEYER (A.), RENAULT (P.)
PSYCHIATRIE	M. PICHOT (P.)
PSYCHIATRIE INFANTILE	MM. DENIKER (P.), DUCHE (D.), FLAVIGNY (H) LAPRESLE (J.)
RHUMATOLOGIE	M. DELBARRE (F.)
STOMATOLOGIE	M. CERNEA (P.) Mme A. CHAPUT, M. Conf. Agr., M. GRELLET
THERAPEUTIQUE	MM. CHASSAGNE (P.), LAMOTTE (M.), MARCHE (J.)
UROLOGIE	MM. AUVERT (J.), MOULONGUET (A.), QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE (à titre permanent)

ANATOMIE	M. J. DEBEYRE
CLINIQUE CHIRURGICALE	MM. ABOULKER (P.) AMELINE (A.) Pr. s. ch., VERNE (J.M.)
CLINIQUE MEDICALE	MM. PERRAULT (M.), RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
CLINIQUE OBSTETRICALE	MM. GRASSET (J.), MAYER (M.)
CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE	MM. DESVIGNES (P.), OFFRET (G.)
CLINIQUE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUE	M. MADURO (R.)
CLINIQUE PEDIATRIQUE & PUERICULTURE	M. R. LAPLANE
CLINIQUE PSYCHIATRIQUE	M. H. BARUK
CLINIQUE UROLOGIQUE	M. R. KUSS

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

BACTERIOLOGIE	M. HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	M. RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE & UNIVERSITAIRE :

MM. BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire Général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principale	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN
Conservateur	Melle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.)

Melles LAURENT (H.) LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

A Mademoiselle COUTANT, Administrateur Civil de la Ville de PARIS

A tous les miens.

A mon Maître et Président de Thèse :

Monsieur le Professeur Pierre S O U L I E

Officier de la Légion d'Honneur,

Membre de l'Académie de Médecine,

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de

Médecine de PARIS ,

Médecin de l'Hôpital BROUSSAIS,

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence

de cette thèse,

Qu'il soit assuré de mon respectueux attachement

et de ma gratitude

pour son enseignement.

A mon Maître,

Monsieur le Docteur J. N O U A I L L E

Médecin de l'Hôpital PARROT, à BICETRE,

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse,

Respectueux témoignage

de ma reconnaissance et de mon admiration

A MES MAITRES DANS LES HÔPITAUX :

E x t e r n a t :

Monsieur le Professeur J. Q U E N U,

Monsieur le Professeur agrégé M A H O U D E A U,

Monsieur le Professeur V A R A N G O T,

Monsieur le Professeur L A C O M M E,

Monsieur le Professeur P. S O U L I E ,

Monsieur le Docteur J. N O U A I L L E ,

Monsieur le Docteur T R I C O T .

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur Agrégé A L B A H A R Y ,
Médecin de l'Hôpital de St-Denis

Monsieur le Docteur C H I C H E
Médecin des Hôpitaux ,

Monsieur le Docteur V E R N A N T,
Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Professeur Agrégé J.P. B I N E T,
Chirurgien des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur C O R O N E ,
Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur A C A R ,
Médecin-Assistant des Hôpitaux,

Mademoiselle le Docteur M. G A U T I E R,
Médecin-Assistant des Hôpitaux.

A Mademoiselle le Docteur Michèle T H I B E R T,

Attaché au Service de Cardiologie Infantile

de l'Hôpital PARROT,

INTRODUCTION

Cette étude se limitera aux formes de tétralogie de FALLOT mal tolérées du nourrisson. N'entrent dans cette étude que les cas opérés dans les deux premières années de la vie, ou ceux qui ont entraîné la mort d'un nourrisson. Elle groupe 46 observations (31 enfants opérés - observations de 1 à 31 inclus - 15 décédés sans intervention - observations de 32 à 46 inclus-). N'entrent pas dans ce travail les cas de tétralogie de FALLOT du nourrisson bien tolérés.

Tous les enfants ont été examinés et suivis dans le service du Docteur J. NOUAILLE, à l'Hôpital PARROT à Bicêtre, par les docteurs J. NOUAILLE, M. GAUTIER, Ph. LUCET et M. THIBERT. Le cathétérisme cardiaque a été pratiqué par les Docteurs M. THIBERT et JEUNE. L'angiocardiographie par le Docteur HERNANDEZ.

Pour la plupart, les enfants ont été opérés dans le service du Professeur MATHEY à l'Hôpital Laënnec, à Paris, par le Professeur MATHEY, le Professeur Agrégé J.P. BINET, les Docteurs GALEY, AIGUEPERSE, SAINT-FLORENT. Deux enfants ont été opérés par le Professeur Agrégé DUBOST dans le service du Professeur de GAUDART d'ALLAINES.

Enfin, les examens anatomiques ont été faits par les Docteurs P. LUCET et M. GAUTIER.

Ce travail comportera six parties :

1.- GENERALITES.

2.- ETUDE CLINIQUE et EXAMENS COMPLEMENTAIRES.

3.- DIAGNOSTIC.

4.- INDICATIONS OPERATOIRES.

5.- TRAITEMENT CHIRURGICAL et RESULTATS.

6.- ETUDE DES CAS DECEDES.

Enfin : RESUME DES OBSERVATIONS , CONCLUSION et REFERENCES.

GENERALITES

DEFINITION

La tétralogie de FALLOT est une cardiopathie cyanogène caractérisée par :

- une sténose de la voie pulmonaire comportant, isolée ou associées, une sténose infundibulaire ou valvulaire, et une hypoplasie de l'artère pulmonaire, pouvant aller jusqu'à l'atrésie (pseudo-tronc) ;
- une dextroposition de l'origine aortique ;
- une communication interventriculaire haute ;
- une hypertrophie ventrivulaire droite.

HISTORIQUE

C'est Antoine FALLOT qui, le premier, en 1888, dans le Marseille Médical, a donné la définition anatomique de cette malformation, l'isolant ainsi des autres cardiopathies cyanogènes.

M. ABBOTT donne une idée de la fréquence de la tétralogie de FALLOT en publiant, en 1936, ses 1000 cas de malformations cardiaques.

L'ère chirurgicale s'ouvre avec BLALOCK qui, en 1944, réalisa pour la première fois l'intervention conçue par H.B. TAUSSIG, en créant une anastomose entre l'artère sous-clavière et la branche gauche de l'artère pulmonaire pour ramener du sang vers le poumon. Puis, POTTS proposa l'anastomose directe aorto-pulmonaire.

De nombreux travaux ont été depuis consacrés à cette cardiopathie. Signalons les noms de H.B. TAUSSIG, BLALOCK, POTTS, DONZELOT, JOHNS, BRITTON, P. SOULIE, BAFFES, JOHNSON, KJELLBERG, NADAS, KEITH qui ont décrit les variétés anatomiques et cliniques de la tétralogie de FALLOT.

Les statistiques opératoires les plus importantes sont celles de H.B.TAUSSIG, (1er Congrès Mondial de Cardiologie : 828 cas), POTTS 1952,: 253 opérés - dont 159 enfants de moins de 3 ans ; BROCK, d'ALLAINES, P. SOULIE, SANTY et BRET.

PHYSIO-PATHOLOGIE

I.- Rappelons que la tétralogie de FALLOT est constituée par :

1.- Une sténose de la voie artérielle pulmonaire qui a pour conséquence une insuffisance d'irrigation pulmonaire ;

2.- Une communication interventriculaire, haute le plus souvent ;

3.- Une dextro-position de l'aorte, celle-ci reçoit du sang venant tant du ventricule droit que du ventricule gauche ; il y a donc apport de sang désaturé dans la circulation artérielle périphérique (cause de cyanose) ;

4.- Enfin, une hypertrophie ventriculaire droite, conséquence de ces anomalies, le ventricule droit doit lutter d'une part, contre le barrage pulmonaire et, d'autre part, contre la pression aortique. Mais l'existence de cette communication interventriculaire fait que le ventricule droit a deux voies d'éjection, au lieu d'une seule, ce qui expliquerait que l'hypertrophie ventriculaire droite soit moins marquée, dans la tétralogie de FALLOT, que dans la sténose de l'artère pulmonaire avec septum interventriculaire intact.

II.- La polyglobulie observée dans la maladie est, comme nous le verrons, un mécanisme compensateur de la cyanose.

ETIOLOGIE - FREQUENCE - EMBRYOLOGIE -

L'étiologie est inconnue. Les antécédents observés dans nos 46 observations sont les suivants :

- 2 grippes au 3ème mois,
- une psychose gravidique,
- une hypertension avec albuminurie.
- une scarlatine au 2ème mois de la grossesse,
- 3 cas de métrorragies au cours des premiers mois, ayant nécessité un traitement hormonal,
- un prématuré au 7ème mois (2,200 kg.)
- enfin, une grossesse "déclenchée" au 8ème mois pour iso-immunisation foeto-maternelle par facteur rhésus.

Cette malformation ne semble pas liée au sexe ; 23 garçons et 23 filles dans notre série.

Elle représenterait 50 % des "maladies bleues" et 20 % des malformations totales (KEITH) (1) .

---

(1) - Sur 90 autopsies effectuées chez des nourrissons, dans le service de Docteur NOUAILLE, en 2 ans : on note 14 tétralogies de FALLOT et 17 transpositions des gros vaisseaux de la base.

La tétralogie de FALLOT est due à des troubles du développement du bulbus cordis qui, normalement, donne les orifices aortique et pulmonaire, l'infundibulum et la portion membraneuse du septum interventriculaire. La dextroposition aortique serait due à un trouble de rotation dextrogyre du bulbe artériel, ainsi que la communication interventriculaire. L'hypoplasie et la sténose pulmonaire seraient la conséquence de la compression de l'infundibulum entre l'éperom bulbo-auriculaire anormal, et le septum hypertrophié, par une détorsion excessive. Ces malformations se produiraient au cours des 4 premiers mois de la vie intra-utérine (DONZELOT).

CLINIQUE

NATURE ET DATE D'APPARITION DES PREMIERS SYMPTOMES

Si, dans la forme habituelle de la tétralogie de FALLOT, les signes fonctionnels apparaissent vers l'âge d'un an, lorsque l'enfant présente une certaine activité physique (groupe II de NADAS) ou après un an (groupe III de NADAS), dans la tétralogie de FALLOT mal tolérée du nourrisson, l'apparition des signes fonctionnels est plus précoce : elle se produit au cours des premiers jours ou des premiers mois de la vie.

En général, le symptôme révélateur est la cyanose.

a.- Chez les enfants opérés : elle survient 7 fois à la naissance, souvent de façon transitoire, ou avant 1 mois, 12 fois entre 1 et 3 mois, 9 fois entre 6 et 9 mois, 5 fois entre 9 et 12 mois. Jamais après un an.

b.- Chez les enfants non opérés, décédés, la cyanose survient 11 fois à la naissance ou à un mois, 4 fois entre 6 et 9 mois.

Dans deux de nos observations, un souffle cardiaque a d'abord été entendu, puis la cyanose est survenue au 3ème mois. Enfin, une seule fois un malaise a été révélateur précédant de peu l'apparition de la cyanose.

Au total, la précocité d'apparition des signes fonctionnels constitue un indice de gravité et permet de prévoir que la tétralogie de FALLOT sera mal tolérée.

KEITH également constate l'apparition de la cyanose chez 90 % de ses sujets atteints de forme sévère de tétralogie de FALLOT et décédés précocement.

EXAMEN CLINIQUE

L'âge auquel ces enfants ont été examinés est très variable : il va de quelques jours à 22 mois.

I.- SYMPTOMATOLOGIE FONCTIONNELLE

A.- LA CYANOSE :

Nous avons vu que la cyanose révélait en général la cardiopathie et qu'elle apparaissait au cours des premiers mois. Elle est d'abord constatée lors des efforts (cris, biberons, toilette) , elle prédomine d'abord aux lèvres et ongles , puis se généralise. Elle s'accentue au froid, à l'effort ou spontanément, annonçant souvent un malaise. Tous les enfants étaient cyanosés mais à un degré variable : 24 ne l'étaient que modérément au repos, 18 étaient très cyanosés, gris avec des

paroxysmes impressionnants. Il faut souligner que :

1.- à la naissance ou lors des premiers examens, il peut parfois être difficile d'affirmer ou d'infirmer l'existence d'une cyanose. Il faut examiner longuement l'enfant à la lumière du jour pour éviter des erreurs par défaut ou par excès. C'est ainsi que le diagnostic de cardiopathie cyanogène peut être porté à tort devant un nouveau-né, bleu, polyglobulique comme le sont habituellement les nouveaux-nés. L'électrocardiogramme n'apporte pas d'élément car un axe droit et une surcharge ventriculaire droite sont physiologiques dans les premiers jours de la vie, de même que la diminution de la vascularisation pulmonaire, on le reverra.

2.- une cyanose importante est l'indice d'un shunt droit gauche important, et donc d'une cardiopathie sévère, à l'inverse , une cyanose discrète ne permet pas de dire qu'il s'agit d'une forme bénigne de la maladie. Car nous verrons que les malaises qui aggravent considérablement le pronostic de la tétralogie de FALLOT n'ont pas de rapport avec l'importance de la cyanose. Rappelons que la cyanose est fonction du taux d'hémoglobine réduite. Le taux normal d'hémoglobine est de 15 g. pour 100 cm3 de sang; il y a cyanose quand le taux d'hémoglobine réduite atteint 5 g. pour 100 cm3 (soit 33 %). L'apparition de la cyanose est favorisée par la polyglobulie (chez certains enfants polyglobuliques, il suffit que 18 % de l'hémoglobine soit réduite pour que la cyanose apparaisse) et retardée par l'anémie (chez certains anémiques, il faudrait que 50 % de l'hémoglobine soit réduite pour que la cyanose apparaisse).

La cyanose s'accompagne, en général, d'une polyglobulie d'au moins 6.000.000 de G.R. par mm3 ou plus.

B.- L'HIPPOCRATISME DIGITAL :

N'a été noté que dans quelques cas, car il est rarement présent dans les premiers mois de la vie.

C.- LA DYSPNEE :

Est, engénéral, fréquente, modérée au repos (30 cas) et surtout marquée à l'effort (16 fois). Dans un cas , la dyspnée était très importante et a constitué un argument en faveur de l'indication opératoire.

D.- ACCROUPISSEMENT ou SQUATTING.

A été noté une seule fois chez un enfant de 2 ans. Il a un équivalent chez le nourrisson : l'enfant est recroquevillé dans son lit, les jambes repliées contre son corps.

E.- LES MALAISES :

L'interrogatoire des parents est capital pour faire préciser les circonstances et les caractères des malaises qui sont particulièrement fréquents et graves chez le nourrisson :

Ils revêtent schématiquement deux types :

- un type "blanc" , caractérisé par un accès de pâleur avec hypotonie, prostration et révulsion des yeux ;
- un type "bleu" : accès de cyanose avec dyspnée et agitation.

Dans les deux cas, ils peuvent s'accompagner de perte de connaissance brève, de coma plus ou moins long, de convulsions. Leur durée va de quelques secondes à une ou deux heures. Leur fréquence de un par semaine ou par mois à un véritable état de mal. Les malaises sont favorisés par la fièvre, l'effort, l'agitation, les selles, la toilette.

Ils n'ont pas de rapport avec la cyanose et la polyglobulie. On les constate plutôt chez des enfants relativement peu cyanosés, plutôt gris. H.B. TAUSSIG a montré que l'anoxie a un rôle capital et que c'est elle qui est responsable de ces malaises. Le taux de saturation artérielle en oxygène pouvant s'effondrer à l'effort ou au cours des malaises.

L'électroencéphalogramme qui est normal, en général, entre les malaises montre, quand celui-ci se prolonge, des signes de souffrance cérébrale diffuse (obs.n° 11).

La nature de ces malaises, leur gravité imprévisible rendent le pronostic du FALLOT du nourrisson impossible à faire. Il sont parfois mortels et ce dès la première fois : obs.n° 34 : "bel enfant, aucun malaise jusque là, la cardiopathie "semble bien tolérée, on décide de rendre l'enfant à sa famille, quand survient un "accès de cyanose mortel". Enfin, à leur décours, peut s'installer une hémiplégie (obs. n° 1, 15, 25, 28).

Les malaises constituent de sérieux arguments en faveur de l'indication opératoire (leur apparition chez un enfant, dont la cardiopathie est jusqu'à là bien tolérée, conduit à l'intervention). Dans notre série de 31 enfants opérés, 3 enfants seulement étaient indemnes de malaise (obs. n° 6, 14, 30). Leur rythme était de 1 par semaine dans 9 cas (obs. n° 5, 8, 9, 10, 12, 13, 19, 20, 26), dans 17 cas, ils étaient quotidiens. Leur répétition a pu conduire à une intervention d'anastomose d'urgence.

- observation n° 18 : opéré pour état de mal,
- observation n° 12 : opéré pour 5 malaises en 48 heures,
- observation n° 31 : opéré pour plusieurs malaises dans la même journée.

Enfin, dans la série des malades décédés non opérés, dans 10 cas sur 15, les malaises ont entraîné la mort.

Le traitement de ces malaises est essentiellement chirurgical : le traitement médical est purement symptomatique et décevant ; il comprend la mise de l'enfant sous tente à oxygène, les sédatifs (barbituriques), les analeptiques (néosynéphrine).

II.- POIDS ET TAILLE

La plupart des auteurs : KEITH, NADAS, NANNEIMER, décrivent un retard staturo-pondéral modéré dans la tétralogie de FALLOT du nourrisson.

Dans notre série, nous avons comparé 28 fois le poids et la taille de nos petits malades à leur première consultation dans le service avec ceux de la moyenne des enfants normaux du même âge, déterminés par une statistique récente de la "Revue du Praticien".

- Sur 28 cas :
  - 3 retards pondéraux très importants à 7, 15 et 9 mois,
  - 3 retards moyens à 6 et 15 mois,
  - 10 retards peu importants,
  - 2 fois aucun retard.

Le retard pondéral est, en général, modéré ou plus rarement très marqué. Quant au retard statural, quand il existe, il est en général modéré.

III.- EXAMEN CLINIQUE CARDIO-VASCULAIRE

A.- Le frémissement du 3-4ème espace intercostal gauche n'a été observé que très rarement.

B.- A l'auscultation :

- le rythme est régulier ;
- on entend un souffle systolique isolé, d'intensité modérée dans toutes les observations. Son intensité est, en général, inférieure à celle observée au cours des sténoses pulmonaires pures. Dans deux cas, cependant, le souffle était plus rude et avait les caractères d'un souffle d'éjection, évoquant une sténose valvulaire pulmonaire (obs. n° 17 et 30).
- le souffle est bref ou holosystolique, mais ne recouvre jamais le deuxième bruit ;
- son siège est situé le long du bord gauche du sternum : au 3-4ème espace intercostal gauche dans 70 % des cas ou au 3ème espace intercostal gauche dans 30 % des cas, où son intensité est maximum ;
- il irradie très faiblement en diminuant d'intensité, le long du bord gauche sternal ; il est parfois perçu dans le dos ;
- dans un seul cas, il n'a pas été entendu de souffle à la première consultation (un très léger souffle protosystolique est apparu ultérieurement (obs. n° 45). Alors que pour NADAS, cette proportion est plus élevée : 20 % des cas. Il s'agit alors pour H.B. TAUSSIG, d'une "extrême tetralogy of FALLOT avec atresie pulmonaire"

Bruits cardiaques :

- le premier bruit est normal ou accentué.
- le deuxième bruit est variable au foyer pulmonaire, il est normal ou accentué. Il était absent lors des trois atrésies pulmonaires (obs. n° 34, 45, 46).

Il semble que l'existence d'un deuxième bruit au foyer pulmonaire corresponde à la propagation vers le haut du deuxième bruit aortique qui a son maximum plus bas dans la région endapexienne.

Un souffle diastolique a été entendu dans 6 cas :

- Quand ce souffle est au moins d'intensité moyenne et continue, de maximum sous-claviculaire gauche, il peut s'agir d'un canal artériel associé (obs. n° 15 et 44). Il s'agit parfois d'un double souffle (obs. n° 46) . Dans deux de nos observations, cependant, un canal artériel perméable n'avait pas de traduction stéthacoustique.
- Quand le souffle est de maximum peu net et d'intensité faible, il est dû à une circulation collatérale bronchique. En fait, cette interprétation séméiologique est parfois délicate.

Anomalie d'auscultation : 2 cas .

- Obs. n° 32 : souffle de maximum mésocardiaque.
- Obs. n° 42 : souffle de maximum apexien.

Il s'agissait, dans les deux cas, de tétralogie de FALLOT typique, sans anomalie de position cardiaque.

C.- Il n'y a jamais eu de signes d'insuffisance cardiaque patents : pas de gros foie.

Dans l'observation n° 41 où le foie débordait de deux travers de doigt avec oedèmes généralisés, les perturbations hydro-électrolytiques pouvaient, en partie, expliquer ces anomalies.

IV.- EXAMEN RADIOLOGIQUE

A.- L'examen radiologique de la tétralogie de FALLOT comprend l'examen radioscopique qui est particulièrement précieux pour apprécier le volume, la cinétique cardiaque et la transparence pulmonaire ; les téléradiographies de face, profil et en oblique. C'est un temps essentiel de l'examen, des poumons hypervascularisés doivent faire écarter le diagnostic.

B.- On doit d'abord apprécier le volume cardiaque global :

- Il est normal 18 fois sur 31 chez les sujets opérés et 8 fois sur 15 chez les sujets décédés non opérés ;
- Il est très modérément augmenté de volume 13 fois sur 31 chez les sujets opérés et 6 fois sur 15 chez les sujets non opérés.
- Une seule fois (obs. n° 44), la cardiomégalie était notable, mais un canal artériel était associé à la tétralogie de FALLOT.
- Ainsi, dans 2/3 des cas, le volume cardiaque est normal et dans 1/3, très modérément augmenté de volume.

C.- L'arc moyen de face :

- est nettement creux dans 31 cas ;
- rectiligne 14 fois ;
- une seule fois (obs. n° 39) il était modérément convexe.
- on ne peut, d'après nos confrontations anatomo-cliniques, inférer de la nature de la sténose infundibulaire, valvulaire ou mixte d'après l'aspect de l'arc moyen.

D.- On recherche en oblique antérieure gauche une "fenêtre" claire rétro-aortique qui témoigne de l'hypoplasie du tronc artériel pulmonaire (H.B. TAUSSIG). Elle est particulièrement bien visible quand l'aorte descend à droite de l'oesophage.

E.- La diminution de la vascularisation pulmonaire était importante chez la plupart de nos malades. Cependant, elle peut être difficile à affirmer chez un nouveau-né qui a physiologiquement les poumons clairs (obs. n° 32) ; et quand la vascularisation pulmonaire est peu diminuée. Nous avons observé que parfois un champ pulmonaire était plus clair que l'autre. Il est souvent nécessaire d'associer la radioscopie et les clichés pour bien apprécier la transparence pulmonaire.

F.- Il est important d'observer en scopie surtout l'état des branches pulmonaires. Elles sont, en général, visibles mais grêles et peu battantes. Ces branches étaient visibles chez tous les enfants où une intervention d'anastomose a été pratiquée. Dans la série des enfants non opérés, l'absence d'artère pulmonaire en scopie (obs. n° 34 et 46) correspondait à une atrésie pulmonaire. KJELLBERG affirme que la non visibilité des artères pulmonaires est due à leur petit calibre et à leur trajet oblique et sagittal vers le médiastin, d'où la nécessité d'une angiocardiographie pour conclure à leur absence.

G.- Enfin, on doit apprécier la position de l'arc aortique après injection de bouillie barytée. Cet arc est en place normale 29 fois et descend à droite de la trachée 16 fois sur 46, ce qui constitue un excellent argument en faveur de la tétralogie de FALLOT (32 % des cas) (30 % pour KJELLBERG).

H.- Dans aucune de nos observations, nous n'avons noté de circulation collatérale bronchique importante, visible en scopie comme cela est classique dans la tétralogie de FALLOT de l'adulte : aspect réticulé du hile ou de la base gauche, alors qu'un tel lacis bronchique était constaté lors de l'intervention.

I.- Au total, la tétralogie de FALLOT associe donc :

- un coeur normal ou très modérément augmenté de volume avec une pointe qui "rebique" réalisant l'aspect classique du coeur en sabot ;
- un arc moyen concave, plus rarement rectiligne, exceptionnellement bien visible;
- une diminution de la vascularisation pulmonaire ;
- des artères pulmonaires en général présentes mais grêles ;
- un arc aortique à droite (30 %) ;
- enfin, fréquemment, le coeur de ces nourrissons paraît normal à la radioscopie.

V.- ELECTROCARDIOGRAMME

A.- RAPPEL DE L'EVOLUTION DE L'ELECTROCARDIOGRAMME DU NOURRISSON ENTRE UN ET SIX MOIS :

Il comporte (R. ZIEGLER, NADAS, KEITH, ROWE et VLAD) :

- une déviation axiale droite au-delà de 90,100° . Sa persistance est anormale après 6 mois ;
- dérivations précordiales : le rapport R/S en V1, V2 est supérieur à 1 jusqu'à 6 mois ;
- les ondes T sont négatives en V1 - V2 ,
- on n'observe pas de signes de surcharge auriculaire droite sauf chez le nouveau-né.

B.- ETUDE ANALYTIQUE :

- 1°/ Le rythme est sinusal .
- 2°/ L'axe de A.Q.R.S. :

15 fois entre 100 et 120° - 19 fois entre 120 et 130° - 6 fois entre 140 et 150° - 1 fois à -170° (obs. n° 42) - 1 fois à + 180° (obs.n° 20) - 1 fois à +90° (obs. 43) 1 fois à + de 60° (obs. n° 41).
Dans deux cas, où la valeur de A.Q.R.S. était d'abord de +90° et +60° à la naissance, l'axe s'est infléchi à droite vers 3 mois
L'aspect S1 Q3 était très fréquent.

- 3°/ Dérivations précordiales :

  - en V1 : aspect R exclusif dans 25 % des cas.
    aspect RS dans 75 % d'amplitude variable : de 5/2 à 15/2 millivolt (tracés tirés au ½). Mais toujours, avec un rapport R/S supérieur à plusieurs unités. L'onde T est positive dans 60 % des cas, négative dans 40 %, mais sans anomalies du segment ST.

  - en V2 : aspect R/S avec rapport positif moins élevé qu'en V1.
    Même aspect de l'onde T qu'en V1.

  - La zône transitionnelle se trouve en V2, V4 ou V5 , parfois de V3 à V5, très rarement en V2 avec T positif.

  - Précordiales gauches : l'aspect est rS, rarement RS avec rapport R/S faiblement positif.

- 4°/ Onde P :

  - Est presque toujours normale en D2, son amplitude est de 0,1 à 0,2 millivolt et sa durée de 0,04 à 0,07 secondes.

  - Son aspect est parfois "limite" : 0,25 millivolts à 0,30 millivolts et 0,°8 secondes ;

  - Nous n'avons rencontré de surcharge auriculaire droite nette que lorsqu'une autre malformation s'ajoutait à la tétralogie de FALLOT.

    Obs. n° 34 : P2 : 0,7 millivolts et pointu : énorme communication interauriculaire ;
    Obs. n° 38 : P2 : 0,8 millivolts : retour veineux anormal pulmonaire total dans l'oreillette droite.

- 5°/ Autres anomalies :

  - Un bloc incomplet droit a été noté 6 fois : crochetage de la partie ascendante de R ou aspect rsR'. En dehors de ces cas, nous n'avons pas observé de retard de la déflection intrinsécoïde ;

  - Un bloc auriculo-ventriculaire 2/1 (obs. n° 34) transitoire.

  - Un allongement de PR à 0,18 seconde (pour un rythme à 140) ;

  - Un rythme nodal permanent.

- 6°/ Conclusion :

  La tétralogie de FALLOT du nourrisson présente donc un aspect électrique assez univoque proche de celui de l'adulte "type hypertrophie d'adaptation" (DONZELOT) avec :

  - une déviation axiale de +100 à +150° (42 fois sur 46) ;

  - dans les dérivations précordiales : image de prépondérance droite, plus accentuée en V1 qu'en V2 ;

  - l'onde T est positive ou négative de V1 à V3 mais sans jamais présenter des troubles de repolarisation (anomalies du segment ST et de l'onde T de V1 à V4) rencontrés dans la sétnose valvulaire à septum interventriculaire intact.

- il n'y a pas, en général, de surcharge auriculaire droite nette.

  Lorsque celle-ci existe, on peut suspecter une malformation associée (communication inter-auriculaire ou retour veineux anormal).

L'aspect électrique de la cardiopathie est un appoint utile pour le diagnostic, cependant jusqu'à 3-4 mois, l'interprétation de l'électrocardiogramme est parfois délicate. Dans l'observation n° 14 et 15, l'enfant est vu à 1 mois : A.Q.R.S. à +90° et +60° et aspect de prépondérance droite dans les dérivations précordiales , ce qui est physiologique à cet âge. Mais lorsque l'enfant est revu à 5 mois, l'axe de A.Q.R.S. a tourné à droite : +150° et la prépondérance est alors plus accentuée et pathologique.

VI.- EXAMEN NEUROLOGIQUE

A.- Cinq de nos malades étaient atteints d'hémiplégie (obs. n° 1, 14, 24,) 3 avant d'être opérés, 2 dans la série des malades non opérés (obs. n° 51 , 52). Le malade de l'observation n° 24 était même quadriplégique.

B.- Ces hémiplégies sont survenues soit au cours d'une crise de cyanose , soit au décours de convulsion ou ont été constatées le matin au réveil. Elles sont, en général, non proportionnelles et discrètes. Le diagnostic des formes frustes est malaisé chez le nourrisson. Le déficit de la force musculaire peut être mis en évidence après une longue observation en essayant de faire saisir les objets et par l'étude de la réaction au pincement, des différents segments de membres. L'étude du tonus importante pour la mise en évidence d'une contracture du côté hémiplégique, à la mobilisation passive, à l'étirement du talon d'Achille, à la limitation de la flexion dorsale du pied. La main est creuse avec des plis palmaires plus marqués que du côté sain. L'enfant saisit l'objet en le surplombant : la paume de la main est au-dessus alors que normalement elle doit être au-dessous, ainsi s'objective une contracture en pronation précoce (THIEFFRY). Cette contracture est pyramidale, donc non plastique. Le segment de membre déplacé, revient à sa position normale dès qu'on le lâche, "le bras étendu se fléchit dès que lâché" ; quand on l'amène en rotation externe, le bras se replace immédiatement en pronation. On ne peut tenir compte de l'extension du gros orteil, physiologique jusqu'à 2 ans. On peut rechercher alors une asymétrie des 2 côtés. De même, la persistance du grasping réflexe et du réflexe de Moro est physiologique aux mains jusqu'à 3 mois, aux pieds jusqu'à 11 mois. Il faut signaler , pour THIEFFRY, la valeur de l'absence de succion au pouce hémiplégique.

C.- Ces hémiplégies sont favorisées par la chaleur, la déshydratation, la fièvre. On doit veiller à ne pas laisser un enfant bleu se déshydrater :

- Obs. N° 5 : Cliniquement Hémiplégie droite, à la vérification : ramollissement bilatéral;
- Obs. N° 43 : cliniquement, hémiplégie droite, ramollissement temporal gauche.

Nous verrons que ces hémiplégies lorsqu'elles ne sont pas immédiatement mortelles, grèvent lourdement le pronostic fonctionnel des enfants, par ailleurs améliorés par l'intervention.

D.- Le retard psycho-moteur est net dans 18 cas sur 46.

- obs. n° 7 : 16 mois, ne tient pas assis ;
- obs. n° 10 : 8 mois, ne tient pas sa tête, ne s'intéresse à rien ;
- obs. n° 14 : 17 mois, se comporte comme un enfant de 6 mois.

Cependant, dans 65 % des cas, l'enfant est normal.

E.- L'électroencéphalogramme :

A été pratiqué systématiquement dans nos 46 cas. Chez les enfants opérés, il est normal 23 fois sur 31, et 8 fois sur 15 chez les enfants non opérés.

Il existe 3 variétés de manifestations pathologiques qui peuvent s'associer :

1.- tracés désorganisés, trop lents pour l'âge : peut-être en rapport avec un retard psycho-moteur ou une arriération ;

2.- présence d'ondes lentes delta de 2 à 4 cycles par secondes, diffuses généralisées ou prédominant sur un hémisphère ;
Elles seraient dues à l'anoxie , car elles sont particulièrement nettes après des malaises prolongés.

- obs. n° 10 : signe de souffrance cérébrale diffuse : cliniquement état de mal.

3.- Des signes de localisation sur une dérivation ou même une région du crâne.

Soit disparition des ondes normales : tracé plat (obs.35 et 42),
Ou bien présence d'ondes amples et lentes.

Nous n'avons jamais rencontré de tracé épileptique.

F.- Le fond d'oeil est souvent pathologique : il montre

a.- des veines dilatées sinueuses augmentées de volume. Cet aspect est en rapport avec la cyanose et l'anoxémie et permet de préjuger de l'état des veines cérébrales. Il est plus ou moins réversible après l'intervention ; lorsque le résultat opératoire est bon (obs. n° 20 et 21).

b.- Enfin, un oedème papillaire souvent bilatéral témoignant d'une hypertension intra-crânienne, en cas d'abcès du cerveau.

VII.- MALFORMATIONS ASSOCIÉES

Deux cas : Obs. n° 35 mongolisme
Obs. n° 38 fente palatine.

VIII.- EXAMEN HEMATOLOGIQUE

a.- La polyglobulie est constante. Elle représente un indice de gravité de la tétralogie de FALLOT du nourrisson.

- 15 fois entre 5.000.000 et 6.000.000 de G.R.
- 18 fois entre 6.000.000 et 7.000.000 de G.R.
- 10 fois entre 7.000.000 et 8.000.000 de G.R.
- 2 fois : 8.300.000

b.- le taux d'hémoglobine sanguin s'élève en général parallèlement à la polyglobulie, il peut atteindre 20 g. %

c.- Signification de la polyglobulie :

On peut dire que , par la polyglobulie , l'organisme tente de pallier à l'anoxémie, et que c'est cette dernière qui provoque la polyglobulie (ainsi qu'on l'observe dans les séjours en haute altitude). Mais il n'y a pas de rapport entre le degré de l'anoxémie et celui de la polyglobulie : les malaises dus à l'anoxémie, surviennent en effet chez les enfants qui ne sont pas forcément polyglobuliques. H.B. TAUSSIG a montré que la désaturation artérielle déjà importante chez les enfants bleus au repos (83 %) devenait considérable à l'effort (elle peut passer de 83 % à 33 % voire 15 %) . Ce qui se produit lors des malaises.

d.- Signification d'une polyglobulie modérée chez un enfant dont, par ailleurs, la cardiopathie est mal tolérée : elle est due soit à une hyperhémolyse ou à une insuffisance d'érythropoïèse (JOSEPH) ou à une anémie hypochrome relative dont les signes hématologiques sont : une polyglobulie discrète à 6.000.000 de G.R., ou absente et un taux d'hémoglobine sanguin de 12 à 13 g. %

La cyanose, dans ce cas, est discrète. La correction de l'hyperchromie par le traitement martial amène l'apparition ou l'augmentation de la polyglobulie, mais aussi de la cyanose.

e.- L'hématocrite est souvent augmenté vers 65 %.

Le taux de l'hématocrite , reflet de la viscosité sanguine et de l'hémoconcentration, est intéressant à considérer pour NADAS dans la pathogénie des thromboses cérébrales. Selon lui, le taux idéal de l'hématocrite est de 65 %. Un chiffre plus élevé serait témoin d'une hémoconcentration qui favoriserait les thromboses cérébrales.

DIAGNOSTIC

I.- POSITIF

Repose sur la constatation, chez un enfant bleu :

- d'un souffle latéro-sternal gauche (3ème-4ème espaces) ;
- de la diminution de la vascularisation pulmonaire ;
- d'un coeur de volume normal ou peu augmenté, d'un arc moyen creux, plus rarement rectiligne, d'une aorte à droite (30 %) ;
- d'un axe droit et d'une surcharge ventriculaire droite modérée à l'électrocardiogramme, "type adaptation".

II.- DIFFERENTIEL

A.- CLINIQUE

1.- On élimine d'abord les cardiopathies cyanogènes, comportant une hypervascularisation pulmonaire telle la transposition complète des gros vaisseaux de la base.

2.- Ensuite, l'atrésie tricuspidienne qui est une cardiopathie cyanogène à poumons clairs, mais qui comporte un axe gauche à l'électrocardiogramme.

3.- On doit ensuite écarter la triade de FALLOT, cyanogène dans la forme grave du nourrisson.

Anatomiquement, elle comporte :

- une sténose pulmonaire,
- une communication interauriculaire,
- une hypertrophie ventriculaire droite,
- l'absence de communication interventriculaire fait que cette hypertrophie peut être considérable car la seule voie d'éjection pour le ventricule droit est un orifice pulmonaire rétréci souvent minuscule.

Le tableau clinique est, dans la forme typique, différent de celui de la tétralogie de FALLOT.

A l'auscultation, on entend un souffle plus haut situé (2-3ème espace intercostal gauche), plus rude (souffle d'éjection), frémissant et suivi d'un deuxième bruit diminué.

Dans certaines formes sévères, l'absence de souffle a été notée :

- il y a parfois des signes cliniques d'insuffisance ventriculaire droite (gros foie) qu'on ne rencontra jamais dans la tétralogie de FALLOT du nourrisson.
- à la radioscopie, la cardiomégalie est plus importante avec débord droit saillie du ventricule droit, arc moyen convexe ou du moins visible (sans fenêtre rétro-aortique en oblique antérieure gauche) et branches pulmonaires normales.
- à l'électrocardiogramme, on note des signes de surcharge droite "ttpe barrage" avec prédominance de R et troubles de la repolarisation (décalage inférieur de ST avec T inversé et asymétrique) sur les dérivations précordiales droites.

Mais devant un enfant bleu qui a une cardiomégalie notable et des signes électrocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire droite plus accentués que ceux habituellement rencontrés dans la tétralogie de FALLOT, on peut hésiter. Dans la triade de FALLOT, le seul acte chirurgical logique et efficace est la valvutomie pulmonaire, l'anastomose de BLALOCK est contre-indiquée. Dans les cas difficiles, on a recours aux examens complémentaires.

4.- On discute plus accessoirement d'autres cardiopathies cyanogènes à poumons clairs:

- certaines triades de FALLOT mal tolérées qui comportent une atrésie de l'artère pulmonaire et des branches pulmonaires hyppplasiques.
- l'hypoplasie tricuspidienne (sans communication interauriculaire).

Le tableau clinique et radiologique est très voisin de celui de la tétralogie de FALLOT mais l'électrocardiogramme est différent, associant un axe droit, une surcharge ventriculaire droite plus marquée, et surtout une surcharge auriculaire droite. L'anastomose de BLALOCK est inefficace.

Enfin, on peut suspecter cliniquement d'autres cardiopathies peu fréquentes et rarement compatibles avec une survie prolongée, dont le diagnostic sera fait par l'angiocardiographie.

- la transposition des gros vaisseaux de la base, avec sténose pulmonaire. Cliniquement, sa symptomatologie peut être proche de la tétralogie de FALLOT (KEITH, ROWE, VLAD) avec, cependant, un gros coeur et assez souvent une saillie anormale due à l'aorte sur la partie supérieure du bord gauche du coeur. La cardiomégalie augmente au fur et à mesure de l'évolution :
- le ventricule unique avec sténose pulmonaire. Pour KEITH, ROWE et VLAD également, l'aspect clinique peut être peu différent de la tétralogie de FALLOT.
- le tronc commun avec insuffisance d'irrigation pulmonaire, où la vascularisation pulmonaire se fait par deux branches issues de l'aorte. On peut se baser sur l'hypertrophie ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme, l'aorte à droite (KEITH, ROWE, VLAD). En fait, le diagnostic n'est souvent qu'anatomique.

Le diagnostic de maladie d'EBSTEIN est rarement discuté chez le nourrisson. Cette maladie comporte une diminution de la vascularisation pulmonaire, un gros coeur, et à l'électrocardiogramme, un bloc de branche droit particulier, sans hypertrophie ventriculaire droite.

B.- DIFFICULTES DE DIAGNOSTIC CLINIQUE RENCONTREES DANS NOS OBSERVATIONS

1.- Pour les sujets opérés, le diagnostic de tétralogie de FALLOT a été 28 fois purement clinique. Dans trois cas, nous avons dû recourir au cathétérisme cardiaque, et une fois à l'angiocardiographie.

2.- Pour les sujets non opérés, cinq fois le diagnostic clinique était autre que celui des tétralogies de FALLOT.

- obs. n° 35 : diagnostic clinique : hypoplasie tricuspidienne (surcharge auriculaire droite à l'électrocardiogramme) il s'agissait d'une tétralogie de FALLOT avec canal artériel perméable.
- obs. n° 36 : diagnostic clinique : hypoplasie tricuspidienne et atrésie pulmonaire orificielle (surcharge auriculaire droite considérable à l'électrocardiogramme). Il s'agissait d'une tétralogie de FALLOT avec oreillette unique.
- obs. n° 38 : diagnostic clinique : atrésie pulmonaire (coeur notablement augmenté de volume et hypertrophie auriculaire droite considérable à l'électrocardiogramme). Il s'agissait d'une tétralogie de FALLOT avec retour veineux pulmonaire anormal.
- obs. n° 39 : diagnostic clinique : atrésie pulmonaire ou malformation tricuspidienne (hypertrophie auriculaire droite à l'électrocardiogramme). Il s'agissait d'une tétralogie de FALLOT avec retour de la veine cave supérieure gauche dans le sinus coronaire.
- obs. n° 44 : diagnostic clinique : transposition des gros vaisseaux de la base, ou tronc commun (augmentation considérable du volume cardiaque, absence de fenêtre rétro-aortique en O.A.G. et souffle continu sous-claviculaire gauche). Il s'agissait d'une tétralogie de FALLOT avec gros canal artériel qui assurait la vascularisation pulmonaire.

Dans tous les cas, une malformation était associée à la tétralogie de FALLOT et en rendait le diagnostic difficile.

C.- ELEMENTS DE DIAGNOSTIC APPORTES PAR LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- CATHÉTÉRISME CARDIAQUE

A.- LE BUT DU CATHETERISME est essentiellement de faire le diagnostic différentiel entre

. TRIADE et
. TETRADE de FALLOT.

a.- Trajet de la sonde :

- la montée de la sonde dans l'artère pulmonaire est exceptionnelle, il est donc impossible de préciser le degré de sténose, pulmonaire ;
- le passage dans l'aorte à partir du ventricule droit qui élimine formellement une triade, mais qui ne permet d'ailleurs pas (en l'absence de montée dans l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit) de différencier une TETRALOGIE de FALLOT d'une transposition avec sténose pulmonaire , est loin d'être constant (nous l'avons observé dans 2 de nos 3 cas).
- le passage de l'oreillette droite à l'oreillette gauche n'a pas de valeur formelle en faveur d'une TRIADE ; en effet, chez le nourrisson, où la sonde pénètre dans le coeur par une veine fémorale, il est assez fréquent de passer de l'oreillette droite à l'oreillette gauche, par les feuillets du Patent Foramen ovale sans qu'il y ait une communication inter-auriculaire fonctionnelle .

b.- Shunts.

La mise en évidence d'un shunt minime gauche-droit, dans le ventricule droit est un argument en faveur d'une communication inter-ventriculaire, donc contre une TRIADE.

c.- Pressions.

Les pressions sont égales dans le ventricule droit et l'artère fémorale, elles sont basses dans l'artère pulmonaire (chez le nourrisson, le passage dans l'artère pulmonaire fait souvent défaut).

Dans les cas où la pression du ventricule droit est nettement supérieure à la pression artérielle périphérique , le diagnostic de TETRALOGIE de FALLOT sera éliminé et celui de TRIADE, envisagé. Le problème reste très difficile si la pression du ventricule droit est à peu près égale à la pression systémique et s'il n'y a pas de passage dans l'artère pulmonaire, dans ces cas, l'angiocardiographie est indispensable.

B.- RESULTATS.

L'indication de cathétérisme a été posée trois fois (obs. n° 8, 9, 22) en raison de l'augmentation modérée du volume cardiaque.

Il a été possible de passer dans l'aorte, à partir du ventricule droit deux fois (obs. n° 8 et 9) et trois fois dans l'oreillette gauche à partir de l'oreillette droite ; il n'y a eu aucun passage dans l'artère pulmonaire.

Pressions :

- obs. n° 8 :

O.D. 5 mm.Hg
V.D. 76/0 mm.Hg
Aorte 74/55 mm.Hg

SHUNT :

V.C.S. = 51 % O_2
O.D. : 51 %
V.D. : 51 %

Artère Fémorale : 60 %

- obs. n° 9 :

V.D. 86/0 mm. Hg
Aorte 80 mm.Hg

- obs. n° 22 :

P.V.D. = P.V.G = 68 mm.Hg

SHUNT :

de 1,2 volumes

O. D. - O. G.

2° - L'ANGIOCARDIOGRAPHIE -

Elle nécessite, pour fournir des résultats suffisants chez le nourrisson, un appareillage à cadence rapide (7 par seconde) et si possible dans les deux plans. Ceci est, en effet, nécessaire pour préciser l'injection simultanée, à partir du ventricule droit, de l'aorte et de l'artère pulmonaire. Une cadence insuffisante (2 à 3 clichés par seconde) lorsqu'il existe une communication inter-auriculaire avec shunt droit gauche ne permet pas de dire si l'aorte est injectée par l'oreillette gauche et le ventricule , ou directement à partir du ventricule droit. L'interprétation est également délicate quand existe un canal artériel (obs. n° 44).

Aussi, la technique qui nous paraît devoir donner les meilleurs renseignements et être supérieure à l'angiocardiographie générale par voie veineuse, mais qui pose des problèmes de réalisation technique, est l'angiocardiographie sélective, couplée au cathétérisme cardiaque, en injectant le produit opaque dans le ventricule droit (Dans notre série, l'angiocardiographie n'a été pratiquée qu'une seule fois, observation n° 44).

EN RESUME:

Si, dans la majorité des cas, le diagnostic de la tétralogie de FALLOT du nourrisson repose sur des arguments cliniques, il est parfois difficile à établir et les examens complémentaires qui ne sont d'ailleurs pas dépourvus de risques, n'apportent pas toujours les arguments décisifs.

PREAMBULE AUX INDICATIONS OPERATOIRES

Dans sa forme habituelle, la TETRALOGIE de FALLOT est relativement bien tolérée dans la petite enfance ; aussi, peut-on attendre, dans la plupart des cas, la seconde enfance pour envisager l'intervention ; mais dans certains cas qui heureusement restent rares, la malformation est d'emblée mal tolérée ; aussi, a-t-on, dans ces cas, tenté d'abaisser l'âge opératoire. Dans certains cas, on a même proposé des interventions d'anastomose chez des nourrissons cyanosés, avec insuffisance d'irrigation pulmonaire , chez lesquels le diagnostic de TETRALOGIE de FALLOT n'était pas certain ; on pensait que ramener du sang vers le poumon améliorerait l'état de l'enfant ; les résultats observés dans ces cas n'ont pas été particulièrement encourageants. De plus, le calibre des vaisseaux du nourrisson rendait l'intervention techniquement difficile à réaliser et ne permettait de créer qu'une anastomose de petite taille, ayant toutes les chances de devenir insuffisante lorsque l'enfant grandirait. Aussi, pendant un certain temps, avons-nous hésité beaucoup à faire opérer nos petits malades, cependant, les meilleurs résultats obtenus ces dernières années, dus aux progrès techniques chirurgicaux et à une meilleure sélection des malades proposés à l'intervention, d'une part, la gravité certaine de la maladie, d'autre part, dont le pronostic est impossible à faire, nous a conduit à modifier notre attitude et à faire opérer plus volontiers les nourrissons atteints de TETRALOGIE de FALLOT mal tolérée. Mais ce n'est jamais sans avoir bien pesé notre décision que les enfants sont proposés au chirurgien.

INDICATIONS OPERATOIRES

On peut grouper les indications opératoires sous trois rubriques :

1.- LES MALAISES :

Dans la grande majorité des cas, ce sont les malaises qui font poser l'indication opératoire chez un enfant ayant une tétralogie de FALLOT. Nous avons vu que lorsque les malaises sont très rapprochés, parfois pluriquotidiens, l'enfant a été alors opéré d'urgence (obs. n° 21, opéré pour 5 malaises en 24 heures - obs. n° 22 idem).

Ailleurs, la survenue des malaises chez un bel enfant dont la cardiopathie était jusqu'alors bien tolérée, a fait poser l'indication opératoire. Dans la majorité des cas, l'aggravation de la symptomatologie fonctionnelle se traduisait uniquement par l'apparition de malaises : observations n° 4, 6, 8, 9, 10, 16, 18, 23, 26 . Plus rarement les malaises étaient accompagnés d'hypotrophie considérable (observation n° 7) ou de grande polyglobulie (observation n° 20) ou d'important retard psycho-moteur et pondéral (observation n° 23). Quatre enfants atteints d'hémi - plégie ont été opérés pour malaise (observations n° 1, 14, 24, 27).

2.- L'AGGRAVATION PROGRESSIVE DE TOUTE LA SYMPTOMATOLOGIE FONCTIONNELLE :

L'indication est alors posée sur l'augmentation de la dyspnée, de la cyanose et de la polyglobulie (observations n° 11, 13, 18 et 30).

3.- Une seule fois (observation n° 5), l'indication a été posée sur la constatation d'une hypotrophie considérable isolée (6 kg. à 16 mois).

4.- Age des enfants au moment de l'intervention. Il va de 4 mois à 23 mois.

- 3 enfants étaient âgés de 4 à 6 mois,
- 8 de 6 à 12 mois,
- 13 de 12 à 18 mois,
- 7 de 18 à 24 mois,
- 14 enfants avaient 1 an au moins au moment de l'intervention.

TRAITEMENT CHIRURGICAL ET RESULTATS

A.- NATURE DE L'INTERVENTION :

On a le choix entre deux types d'intervention chez le nourrisson. Ces interventions ne sont évidemment que palliatives, consistant à ramener du sang vers le poumon.

a.- L'INTERVENTION DE BLALOCK :

Typiquement,(celle qu'on pratique généralement) est une intervention d'anastomose termino-latérale entre l'artère sous-clavière gauche et l'artère pulmonaire gauche. Cependant, dans certains cas :

1.- En raison du calibre des vaisseaux ou de leur topographie, on pratique une anastomose de BLALOCK termino-terminale ;

2.- ou une anastomose de BLALOCK du côté droit (plus difficile à faire en raison des rapports anatomiques de l'artère pulmonaire droite) lorsqu'un BLALOCK gauche s'est thrombosé. Les avantages de l'anastomose de BLALOCK sont : la facilité de sa réalisation (relative chez le nourrisson) et sa possibilité de fermeture ultérieurement lors d'une intervention à coeur ouvert . Ses inconvénients sont : l'étroitesse de l'anastomose, et le risque de thrombose immédiat ou secondaire.

b.- L'INTERVENTION DE POTTS :

Est une anastomose entre l'aorte et l'artère pulmonaire, au niveau où l'aorte croise la bifurcation du tronc de l'artère pulmonaire. On réalise ainsi une fistule aorto-pulmonaire. Ses avantages ; l'anastomose est plus grande et peut être calibrée (3 mm. de diamètre). Ses inconvénients : elle est plus difficile à réaliser et, en particulier, le calibrage de l'anastomose peut être soit trop petit (et dans ce cas identique au BLALOCK) ou trop large (et dans ce cas provoquant une insuffisance cardiaque). Enfin, l'anastomose de POTTS ne peut être fermée facilement ultérieurement selon la plupart des auteurs, bien que POTTS ait récemment publié des cas de réintervention à coeur ouvert après une ánastomose datant de plusieurs années.

c.- LES INTERVENTIONS A COEUR OUVERT :

Ne paraissent pas actuellement réalisables de façon satisfaisante chez le tout jeune enfant.

B.- LES INTERVENTIONS PRATIQUEES SE DECOMPOSENT AINSI :

1.- L'ANASTOMOSE DE BLALOCK :

- 19 termino-latérale gauche
  (obs. n° 1, 2, 4, 5, 9, 10, 11, 12, 13, 18, 20, 21, 22, 25, 26, 27, 30, 31).
- 2 termino-latérale droite :
  (obs. n° 15).

  BLALOCK DROIT après la thrombose au bout de 8 mois d'un BLALOCK GAUCHE
  (obs. n° 28).
- 5 termino-terminales
  (obs. n° 14, 19, 23, 24, 29).

2.- L'ANASTOMOSE DE POTTS :

- 5 interventions (obs. n° 3, 6, 7) (après un BLALOCK non perméable) (16 et 17).

3.- Nous avons l'impression que depuis que nos enfants sont mis en perfusion d'héparine, pré- et posf-opératoire, les résultats sont meilleurs. Les suites immédiates sont, le plus souvent, simples ; excepté un pneumothorax (obs. n° 6) et une hypothermie (obs. n° 9) qui ont cédé à la thérapeutique.

Trois fois cependant, l'état de l'enfant a nécessité un traitement digitalique post-opératoire (après l'intervention de POTTS).

EXAMEN POST - OPERATOIRE

I.- L'enfant est hospitalisé dans le service au terme de la période post-opératoire immédiate (premier mois). Il y reste suivant son état quelques semaines pendant lesquelles un bilan est effectué. Il est ensuite revu à intervalles réguliers à la consultation, ou hospitalisé si son état l'exige.

Le recul post-opératoire, en Octobre 1961, est :

- 2 fois supérieur à 3 ans :
  (obs. n° 1 : 9 ans - obs. n° 4 : 4 ans) ;
- 3 fois de 3 ans :
  (obs. n° 3, 5, 6) ;
- 6 fois de 2 ans :
  (obs. n° 10, 12, 14, 17, 18) ;
- 5 fois de 1 an :
  (obs. n° 4, 13, 19, 26, 28) ;
- 5 fois de 9 mois :
  (obs. n° 27, 20, 21, 22, 25) ;
- 1 fois de 5 mois :
  (obs. n° 29) ;
- et 2 fois de 1 mois :
  (obs. n° 24 & 30).

L'examen clinique post-opératoire doit être soigneux, en particulier en procédant à un interrogatoire attentif de la mère pour bien préciser la symptomatologie fonctionnelle. On ne doit pas faire preuve d'un optimisme excessif car l'enfant n'est pas définitivement guéri, mais simplement amélioré ; de plus, essentiellement pour l'anastomose de BLALOCK, il faut savoir que ces résultats ne peuvent être que transitoires (menace de thrombose de l'anastomose).

Au terme de chaque examen, il faut pouvoir dire si l'anastomose fonctionne ou non et si son débit est insuffisant, normal ou trop abondant.

Il semble que l'évolution soit différente suivant la nature de l'anastomose.

II.- <u>EVOLUTION POST-OPERATOIRE APRES L'ANASTOMOSE DE POTTS</u> :

Elle a été suivie trois fois :

a.- 2 fois : obs. n° 3 (recul de 3 ans) et obs. n° 17 (recul de 18 mois) , le tableau clinique réalisé est le même. On note une disparition de la cyanose au repos. Elle ne persiste que très discrètement à l'effort. Les malaises disparaissent également complètement.

Il persiste cependant une dyspnée, quoique modérée. Le souffle continu d'anastomose (qu'on entend dans tout l'hémothorax gauche) est très intense. Le coeur a augmenté nettement de volume. Les poumons sont surchargés. L'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire combinée, avec axe A.Q.R.S. à +90 et +60, ondes R amples sur toutes les dérivations précordiales. Le débit de l'anastomose semble donc un peu trop abondant, réalisant un shunt gauche droit. Un traitement digitalique (2 gouttes 5 jours sur 7) a été nécessaire un certain temps. La polyglobulie a considérablement régressé (de 7.710.000 à 4.300.000 dans l'observation n° 17).

b.- Dans l'observation n° 6, où le débit de l'anastomose semble moins élevé, le tableau réalisé est différent et plus proche de celui observé après une anastomose de BLALOCK. On note la persistance d'une dyspnée, d'une cyanose d'effort nette et de squatting. La polyglobulie est inchangée. Le coeur n'a que peu augmenté de volume. La vascularisation pulmonaire est normale. L'électrocardiogramme n'est pas modifié à part la survenue d'une surcharge auriculaire droite.

c.- Au total, le principal risque de l'anastomose de POTTS est la réalisation d'un shunt gauche droit avec les conséquences que l'on sait, lorsque le débit de l'anastomose est trop important (le calibrage adéquat de l'anastomose de POTTS semble, en effet, difficile à faire). Enfin, ultérieurement, la fermeture de cette anastomose avec réparation à coeur ouvert n'a guère été pratiquée à notre connaissance que par POTTS.

III.- EVOLUTION POS T-OPERATOIRE APRES L'ANASTOMOSE DE BLALOCK :

C'est elle, nous l'avons vu, qui a été pratiquée chez la majorité de nos petits malades.

a.- La disparition des malaises après l'opération est constante (même si, par ailleurs, le débit de l'anastomose semble insuffisant). La réapparition des malaises a toujours coïncidé avec la thrombose de l'anastomose.(obs. n° 25, 28 et 4) excepté chez un enfant de 10 ans (obs. n° 1) indemne de malaises et où, par ailleurs, l'anastomose ne fonctionne manifestement pas.

b.- L'amélioration de la dyspnée est variable suivant la qualité de l'anastomose. La dyspnée peut n'être que légère, absente au repos mais restreignant l'activité del'enfant : obs. n° 19, dyspnée après 15 minutes d'effort, squatting. Elle est très discrète, voire nulle dans les très bons résultats : obs. n° 12 : enfant de 3 ans, 13 kg.700, pratique la bicyclette ; obs. n° 22 : enfant qui marche et a une vie normale à 22 mois. Cependant, lors des résultats médiocres, l'enfant est considérablement gêné au moindre effort.

c.- L'évolution de la cyanose après l'intervention témoigne également du degré de perméabilité de l'anastomose. La cyanose peut être inchangée, ou disparaître presque au repos ; elle ne persiste alors qu'aux lèvres et ongles pour augmenter à l'effort. Les paroxysmes spontanés en général disparaissent.

d.- L'évolution de la polyglobulie n'est pas parallèle à celle de la cyanose. On observe souvent une diminution importante dans la période post-opératoire : obs. n° 17 de 7.710.000 à 4.130.000 ; obs. n° 22 : de 7.185.000 à 4.525.000. Ceci dans les très bons résultats. Mais ensuite le taux de la polyglobulie s'élève sans que la cyanose augmente. Obs. n° 7, ultérieurement 5.230.000 ; obs. n° 22 : ultérieurement 5.280,000. Cependant, dans ces résultats qui sont, par ailleurs, bons, le taux de la polyglobulie ne s'élève pas considérablement. Ailleurs, lorsque l'alémioration de la cyanose et de la dyspnée n'est que modérée, le taux de la polyglobulie demeure identique. On peut donc dire que la diminution de la polyglobulie n'est rencontrée que dans les bons résultats.

e.- La reprise de la croissance et l'augmentation du poids sont parfois notables quand l'anastomose est de bonne qualité. Obs. n° 5 : 6 kg. à 15 mois, anastomose de BLALOCK à 16 mois , 12 kg.200 à 4 ans.

f.- Auscultation : la symptomatologie propre à la tétralogie de FALLOT demeure inchangée.

- dans les anastomoses termino-latérale gauche (qui sont la majorité), l'intensité du souffle continu d'anastomose, sous-claviculaire gauche, est parallèle à l'amélioration de la symptomatologie fonctionnelle et de l'état général. Le souffle témoigne du bon fonctionnement et de l'importance du débit de l'anastomose. Ce souffle disparaît lors de la thrombose de l'anastomose (obs. n° 4, 25, 28) en même temps que s'aggrave la symptomatologie fonctionnelle. Le souffle d'anastomose est entendu dans la région sous-claviculaire droite droite lorsqu'une anastomose de BLALOCK droite est pratiquée (obs.n° 15). Il faut savoir que son apparition peut être retardée : au 20ème jour dans l'observation n° 11.

- si classiquement dans les anastomoses termino-terminales, le souffle d'anastomose n'est pas entendu , en fait,chez nos petits malades, il existe 4 fois sur 5 . Obs. n° 24 : souffle continu frémissant ; obs. n° 29 et 23 : souffle systolique et diastolique dans la région sous-claviculaire gauche. Ce souffle, d'autre part, peut n'apparaître qu'un certain temps après l'intervention : obs. n° 29 au 5ème mois ; au 15ème mois, obs. n° 19 . Enfin, dans l'observation n° 14 où le souffle n'a jamais été entendu, l'état de l'enfant peut faire douter du fonctionnement de l'anastomose.

g.- Le volume cardiaque demeure inchangé ou très peu augmenté.

h.- La vascularisation pulmonaire reste identique ou devient normale parfois seulement du côté de l'anastomose (obs. n° 29 et 30). On n'observe jamais d'augmentation marquée de la vascularisation pulmonaire.

i.- L'électrocardiogramme reste inchangé, excepté l'apparition d'une surcharge auriculaire droite, ce qui a également été signalé chez l'adulte (obs. n° 2, 6, 10 et 18) et la survenue d'un bloc incomplet (obs. n° 5 et 12).

j.- Au total : l'anastomose de BLALOCK est toujours bien tolérée et améliore l'enfant suivant l'importance de son débit. Dans trois cas, cependant, elle n'a jamais fonctionné.

On a noté, d'autre part, trois thromboses post-opératoires (obs. n° 4 : 1 an après l'intervention : obs. n° 25 : 7 mois ; obs. n° 28 : 9 mois). Cette éventualité menace à tout moment l'évolution post-opératoire de l'anastomose de BLALOCK et rend incertain le pronostic.

Ultérieurement, se posera le problème de l'adaptation de l'anastomose à la croissance de l'enfant et la réparation éventuelle de la cardiopathie à coeur ouvert. Une anastomose de BLALOCK antérieure ne constitue pas une gêne dans ce cas.

C.- RESULTATS OPERATOIRES

1.- Cinq décès .

a.- Il y eut trois décès immédiats (per-opératoires) ou dans les heures qui suivirent.

- obs. n° 7 : POTTS effectué après un BLALOCK qui s'est thrombosé sur la table d'opération.
- obs. n° 16 : hémorragie par le drain. Réintervention décès : déchirure aortique.
- obs. n° 8 : l'intervention n'a pu être qu'exploratrice : chaque clampage de l'artère pulmonaire provoquait un arrêt cardiaque.

b.- Il y eut deux décès à distance :

- obs. n° 9 : l'anastomose de BLALOCK n'a jamais fonctionné (décès 12 mois après l'intervention lors d'un malaise).
- obs. n° 11 : le résultat immédiat était assez satisfaisant, mais l'enfant est décédé un an après l'intervention sans que nous ayons pu connaître exactement les circonstances du décès.

2.- Cinq résultats médiocres

L'amélioration n'a porté que sur la disparition des malaises. Dans aucun cas, nous n'avons entendu de souffle témoignant du bon fonctionnement de l'anastomose (obs. n° 1, 19, 14, 4).

- obs. n°23 : thrombose d'une anastomose de BLALOCK termino-latérale gauche, au bout de 8 mois (le résultat de l'intervention était jusque là très satisfaisant).
  On a pratiqué une anastomose de BLALOCK du côté droit, mais l'état de l'enfant est précaire.

3.- Résultats assez bons : neuf.

On note, dans ce cas, la disparition des malaises, la réduction de la cyanose qui persiste légèrement au repos et s'accentue à l'effort. La polyglobulie est encore notable. Enfin, nous avons _lacé dans ce groupe les enfants atteints d'hémiplégie dans la période pré-opératoire: car leur handicap physique reste important (obs. n° 4, 5, 14, 17, 19, 24, 25, 27, 29).

4.- Dix bons résultats avec :

Amélioration importante, fonctionnelle, psycho-motrice et staturo-pondérale ; bon souffle d'anastomose, persistance , cependant, d'une polyglobulie (obs. n° 3, 11, 12, 18, 20, 21, 23, 26, 30, 31).

5.- Deux très bons résultats, avec :

Disparition presque complète de la symptomatologie fonctionnelle et de la polyglobulie : l'enfant mène une vie presque normale (obs. n° 2 et 22).

D.- RESULTATS SUIVANT LE TYPE D'INTERVENTION

1.- Anastomose de BLALOCK termino-latérale gauche :

- 2 résultats nuls (obs. n° 11 et 19).
- 3 résultats médiocres (obs. n° 4, 10, 28, thrombose de l'anastomose au 8ème mois et réintervention).
- 4 résultats assez bons (obs. n° 29, 5, 25, 27).
- 8 bons résultats (obs. 12, 13, 18, 20, 21, 26, 30, 31) ;
- 2 très bons (obs. 2 et 22).

2.- Anastomose de BLALOCK droite :

- 1 résultat moyen (obs. n° 15).

3.- Anastomose de BLALOCK termino-terminale :

- 1 résultat médiocre (obs. n° 14) ;
- 4 résultats assez bons (obs. n° 19, 23, 24) , dans ces trois observations, on note la présence d'un souffle continu.
  (obs. n° 29 : pas de souffle continu).

4.- Anastomose de POTTS :

- 2 résultats nuls (obs. n° 7 et 16).
- 2 assez bons (obs. n° 6 et 7) mais augmentation du volume cardiaque et de la vascularisation pulmonaire.
- 1 bon résultat (obs. n° 3) avec légère augmentation du volume cardiaque.

ÉVOLUTION ET ETUDE ANATOMIQUE DES QUINZE ENFANTS DÉCÉDÉS NON OPERÉS

1.- CAUSES DES DÉCÈS DE CES ENFANTS :

Ces décès sont dus : . aux malaises,
. aux comas hémiplégiques.

A.- Nous avons décrit les malaises de la tétralogie de FALLOT du nourrisson.

Nous avons vu que les enfants présentent des malaises au cours desquels peut s'installer une hémiplégie. La fréquence de ces malaises est variable. Ils sont espacés ou réalisent un véritable "état de mal" pouvant entraîner à tout moment la mort, parfois lors du premier malaise ; ce qui rend le pronostic de la tétralogie de FALLOT du nourrisson impossible à faire. Ces malaises ont été la cause de la mort 11 fois sur 15.

- obs. n° 32 : l'enfant âgé de 1 mois est atteint d'un accès de cyanose mortel.
- obs. n° 33 : l'enfant âgé de 19 mois, présente de nombreux malaises. Il meurt à l'Hôpital des Enfants Malades peu de temps avant l'intervention.
- obs. n° 34 : l'enfant âgé de 6 mois est décédé lors du premier malaise.
- obs. n° 35 : l'enfant âgé de 6 mois est d'abord atteint d'une hémiplégie, puis deux mois après, de malaises de plus en plus rapprochés. Il meurt au cours d'un malaise prolongé.
- obs. n° 37 : on pratique sur un enfant âgé de 11 mois une anastomose cavo-pulmonaire, probablement non fonctionnelle. L'enfant est atteint ensuite d'hémiplégie puis quelque temps après, de malaise mortel.
- obs. n° 38 : chez un enfant atteint de tétralogie de FALLOT jusque là bien tolérée, survient un épisode diarrhéique auquel fait suite un malaise mortel.
- obs. n° 39 : l'enfant âgé de 7 mois meurt subitement. Il présentait de nombreux malaises depuis quelque temps.
- obs. n° 40 : l'enfant âgé de 9 mois meurt d'un accès de cyanose le jour de l'hospitalisation.
- obs. n° 44 : l'enfant âgé de 19 mois est victime d'un accès de cyanose, auquel fait suite un coma mortel.
- obs. n° 46 : l'enfant présente un accès de pâleur auquel fait suite un coma mortel.
- obs. n° 45 : l'enfant est décédé d'un malaise, il présentait cependant depuis quelque temps une atélectasie du lobe inférieur droit.

B.- Deux fois est survenu un coma hémiplégique mortel.

- obs. n° 42 : l'enfant âgé de 11 mois présente de nombreux malaises avec convulsions, syncopes, puis une monoparésie du bras droit, et quelques jours après, un coma hémiplégique gauche mortel. A l'autopsie, on constate un ramollissement hémisphérique étendu et bilatéral.

- obs. n° 43 : l'enfant est atteint d'une otite ; on pratique une paracenthèse qui donne issue à du pus contenant du staphylocoque. Peu de temps après, malgré l'antibiothérapie par voie générale, survient un coma hémiplégique droit mortel. A l'autopsie, abcès du cerveau : ramollissement de la région temporale gauche avec présence de pus sous la pie-mère, et thrombose des vaisseaux.

C.- Enfin (obs. n° 41), l'enfant est décédé à la suite d'une atélectasie du lobe supérieur droit. Il a présenté une insuffisance respiratoire progressive (mais il s'agissait, à la vérification, d'une tétralogie de FALLOT avec retour veineux pulmonaire anormal).

I.- ETUDE ANATOMIQUE :

(elle porte sur 19 cas : 15 enfants non opérés, et 4 enfants opérés).

1.- HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE DROITE.

L'épaisseur du ventricule droit est toujours augmentée, elle est supérieure ou égale à celle du ventricule gauche sans dépasser 12 mm.

Observation	Poids du coeur	Epaisseur en mm.	
		ventricule gauche	ventricule droit
34	40	5	8
35	56	4	8
37	72	8	10
38	40	2	6
39	44	4	8
44	54	4	3
45	36	8	8
46	59	7	8

2.- LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE :

Elle est haute dans la portion membraneuse du septum interventriculaire.

Son diamètre est appréciable, en moyenne de 7x5 mm. à 15x13 mm.

L'orifice est limité en haut par les valvules aortiques, en bas pas le bord supérieur de la cloison interventriculaire, concave en haut, semi-lunaire, dont les deux extrémités rejoignent la base des valvules sigmoïdes.

Dans l'observation n° 39, elle est en position inhabituelle "CIV" haute de 4x4 mm., située devant l'éperon de Wolf, juste derrière l'orifice pulmonaire sans rapport avec la valvule tricuspide, près de la partie haute de l'orifice pulmonaire.

3.- LA SITUATION DE L'AORTE :

a.- la dextroposition. Elle paraît :

- soit légèrement dextroposée , 2 fois (obs. n° 7 et 8) ;
- soit nettement à cheval sur la CIV , 6 fois (obs. n° 37, 44, 9, 40, 42, 33).
- soit dextroposée aux 3/4 (1 fois obs. n° 34) ;
- soit semble transposée complètement au V D (2 fois, obs. n° 38 et 32).

b.- Le calibre aortique est augmenté dans la majorité des cas. En général de 30 à 38 mm. de circonférence. Son diamètre, égale deux à trois fois celui de l'artère pulmonaire (dix cas).

4.- L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE :

a.- Est soit normal

b.- soit présente une sténose qui peut revêtir trois types :

- sténose longue et isolée de tout l'infundibulum; soit peu serrée (admettant 1 à 2 sondes cannelées) - obs. 38 et 33 - ou très serrée admettant une épingle à cheveux (obs. n° 35, 44, 45).
- sténose musculaire avec hypertrophie de l'éperon de Wolf ou de la paroi postérieure de l'infundibulum (obs. n° 7, 9, 36, 37).
- sténose inférieure ou moyenne, à morphologie spéciale (obs. n° 41 : "chambre sous-valvulaire de 1 cm. de haut, limitée en bas par une espèce d'anneau cartilagineux de 19 mm. de diamètre".

c.- dans nos observations, on note 8 sténoses infundibulaires isolées et 5 associées à une sténose valvulaire.

5.- L'ORIFICE PULMONAIRE :

Peut présenter trois malformations possibles :

a.- Atrésie par soudure ou absence des valvules (obs. n° 34, 40 , 46). Il s'agit, dans ce cas, d'un pseudo-tronc.

b.- sténose :

- orifice punctiforme avec déformation en dôme et gicleur (2 commissures. Valvules soudées. Orifice de 2 mm. de diamètre (obs. n° 35, 38, 45).
- sténose modérée (obs. n° 7 , orifice réduit ; trois valvules sigmoïdes admettant une grosse sonde) - obs. n° 36 et 39 idem. -

c.- Tricuspidie valvulaire :

. avec sténose (obs. n° 41 et 43) ;
. sans sténose (obs. n° 16).

d.- Dans notre série : on note trois atrésies orificielles et deux cas de sténose valvulaire isolée ainsi que 5 sténoses mixtes.

6.- ARTERE PULMONAIRE :

- soit aplasie totalz : un cas (obs. n° 40) (pseudo-tronc) "atrésie du système pulmonaire" qui est réduit à un cordon fibreux. La vascularisation pulmonaire est assurée par une artère bronchique naissant de la partie ascendante de l'aorte et deux branches naissant de la partie ascendante.

  L'orifice aortique comprend trois valvules.

- soit hypoplasie dans la majorité des cas. (obs. n° 8, 9, 32, 35, 39, 42, 43, 44, 45).

  Dans deux cas (obs. n° 34 et 46) qui comportaient une atrésie de l'orifice pulmonaire, on note également une hypoplasie du tronc et des branches pulmonaires.

  (obs. n° 38 : hypoplasie de l'artère pulmonaire droite).

7.- AUTRES ANOMALIES :

a.- Arc aortique à droite : 25 % des cas.

b.- canal artériel perméable (obs. n° 32, 38, 44 , 46).

c.- communication inter-auriculaire vraie et patent foramen ovale) 7 cas.

d.- anomalies du retour veineux pulmonaire.

- obs. n° 38 : énorme oreillette droite qui reçoit la veine cave supérieure, la veine cave inférieure et trois veines pulmonaires. Communication inter-auriculaire. Canal artériel perméable.

- obs. n° 45 : les veines pulmonaires forment un tronc qui aboutit à la veine cave inférieure gauche.

8.- AU TOTAL : en comparant les données anatomiques et physiopathologiques, nous sommes amenés à classer ces 19 cas en 4 catégories :

a.- Atrésie pulmonaire ou pseudo-tronc : 3 cas

- orificielle : obs. n° 34 et 46, vascularisation assurée par des artères bronchiques et un canal artériel perméable.

- pulmonaire totale : vascularisation assurée par trois artères bronchiques (obs. n° 40).

b.- Tétralogie de FALLOT de type habituel : 11 cas.

- six sténoses infundibulaires isolées (obs. n° 33, 37, 41) (parent foramen ovalée et bicuspidie pulmonaire) 7 , 9, 16 (bicuspidie) ;
- deux sténoses valvulaires isolées (obs. n° 39 : la veine cave supérieure aboutit au sinus coronaire) (obs. n° 8 : patent foramen ovalée).
- trois sténoses mixtes (obs. n° 35 : canal artériel) (43:biscupidie pulmonaire) (44 : canal artériel).

c.- Tétralogie de FALLOT avec communication inter-auriculaire (pentalogie) : 2 cas.

- obs. n° 36 : sténose infundibulaire, oreillette unique ;
- obs. n° 42 : sténose infundibulaire, communication inter-auriculaire de petit calibre.

d.- Deux cas de tétralogie de FALLOT associée à des anomalies de retour veineux pulmonaire.

- obs. n° 38 : sténose mixte, retour veineux pulmonaire anormal partiel;
- obs. n° 45 : sténose mixte et retour veineux pulmonaire anormal total.

A B R E V I A T I O N S

OBS	Observation
S.F.	Signes fonctionnels
S.S.	Souffle systolique
S.D.	Souffle diastolique
S.C.	Souffle continu
S.C.S.C.G.	Souffle continu sous-claviculaire gauche
E.I.G.	Espace intercostal gauche
N.	Normal
S.V.D.	Surcharge ventriculaire droite
S.A.D.	Surcharge auriculaire droite
B.B.I.D.	Bloc de branche incomplet droit
B.2.	Deuxième bruit
I.O.	Indication opératoire
T.L.G.	termino-latérale gauche
MM. HG .	millimètre de mercure
P.F.O.	patent foramen ovale
O.G.	oreillette gauche
A.P.	artères pulmonaires
V.D.	ventriculaire droit
P.V.D.	pression ventriculaire droite
P.V.G.	pression ventriculaire gauche
C/S.	cycles par seconde
C.R.A.	Compte-rendu anatomique
C.I.V.	Communication interventriculaire
V.G.	Ventricule gauche
M.M.	millimètre
G.R.	globules rouges
V.C.I.	Veine cave inférieure
C.I.A.	communication inter-auriculaire
E.C.G.	Electrocardiogramme
E.E.G.	Electro-encéphalogramme
✳	Coeur

— OBSERVATION N° 1 : Dom ... GR ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 17 mois, 6 kgs 4 - ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 7 mois - hémiplégie droite à 14 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense - pas de dyspnée - malaises fréquents - EXAMEN : 1.- Auscultation : S.S. modéré du 4° e.i.g. 2.- Radio :*Volume normal - artères pulmonaires peu visibles - poumons : clairs - arc moyen creux - aorte à gauche - 3.- E.C.G. : AQRS à +120° S.V.D. modérée - 4.- Numération : 6.840.000 G.R. - 5.- E.E.G. : plat à gauche - 6.- Examen neurologique : séquelles d'hémiplégie droite - 7.- Indication opératoire : malaises.

INTERVENTION : Docteur BARCAT - anastomose de BLALOCK termino-latérale gauche

EXAMEN POST-OPERATOIRE : Recul 9 ans.
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose : très intense, Dyspnée intense - absence de malaises. EXAMEN : Auscultation : inchangée, pas de S.C. Radio :*Volume : peu augmenté, Arc moyen creux - artères pulmonaires à peine visibles - poumons clairs - E.C.G. : AQRS + 150 S.A.D. - Numération : 8.610.000 G.R. - E.E.G. :plat à gauche - Signes neurologiques : inchangés.

CONCLUSION : Anastomose non fonctionnelle. Résultat médiocre.

— OBSERVATION N° 2 : Mo ... RA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 13 mois - ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 6 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense, paroxysmes - Dyspnée intense - Malaises quotidiens avec pâleur et hypotonie - Hippocratisme modéré EXAMEN : Auscultation gros S.S. mésocardiaque - B.2 : normal - RADIO :*Volume normal - artères pulmonaires non vues - poumons très clairs - arc moyen creux - aorte à droite - E.C.G. : S.V.D. modérée Numération : 5.290.000 G.R. - E.E.G. : normal - examen neurologique : normal - Indication opératoire : malaises.

INTERVENTION : A 14 mois - anastomose de BLALOCK termino latérale gauche

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 5 ans - 18 kg - 1 m 07 - Recul : 4 ans
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose à l'effort - absence de dyspnée (activité normale à l'école) - pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C. S.C.G. - Radio :*Volume : normal - Artères pulmonaires : visibles - poumons : vascularisation satisfaisante - Arc moyen creux E.C.G. : S.V.D. modérée - Numération : 5.845.000 G.R. - E.E.G. : N.

CONCLUSIONS : Bon résultat.

— OBSERVATION N° 3 : Ja ... MA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 7 mois, 3 kg. 400 - ANTECEDENTS : Cyanose discrète à 6 semaines, nette à 5 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense - Dyspnée modérée à l'effort - malaises répétés depuis un mois - Hippocratisme modéré - EXAMEN : Auscultation : S.S. modéré du 3°, 4° E.I.G. - Radio : Volume normal - artères pulmonaires à peine visibles - poumons très clairs - arc moyen : rectiligne - aorte à gauche - E.C.G. : AQRS = 110° S.V.D. modérée - Numération : 5,500.000 G.R. - E.E.G. : normal - Examen neurologique : retard psychomoteur - mauvais état général - Indications opératoires : malaises.

INTERVENTION : Dr BINET - anastomose de POTTS - Dans les suites opératoires, l'augmentation du volume cardiaque a nécessité un traitement digitalique

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 3 ans 8 mois - 12 kg 5 Recul : 3 ans
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée (ongles, lèvres, à l'effort) Dyspnée : effort (marche et court) - Pas de malaise - EXAMEN : Auscultation : gros S.C. de tout l'hémithorax gauche - Radio : Volume : modérément augmenté - artères pulmonaires : larges - Poumons surchargés - E.C.G. : AQRS + 90°, surcharge ventriculaire combinée - Numération 5.220.000 G.R. - E.E.G. : normal -

CONCLUSION : Assez bon résultat fonctionnel mais l'anastomose se comporte comme un shunt gauche droit modéré.

— OBSERVATION N° 4 : Re ... CA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 11 mois, 7 kg. - ANTECEDENTS : mère: maladie de ROGER - apparition d'un souffle cardiaque au 4° j. et de la cyanose à 1 mois. SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense, généralisée. Dyspnée : repos - Malaises fréquents. EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée au 4° E.I.G. - bruits normaux. Radio : Volume : N. Artères pulmonaires : visibles à droite - Poumons clairs - Arc moyen rectiligne - E.C.G. : AQRS + 150, S.V.D. modérée - Numération : 6.300.000 G.R. - E.E.G. : N. Examen neurologique : retard psychomoteur - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : Pr. Ag. BINET - anastomose de BLALOCK termino-latérale gauche

EXAMEN POST-OPERATOIRE : Recul : 1 an
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose diminuée puis a réapparu - Dyspnée et Malaises de même - EXAMEN : Auscultation : le S.C. entendu après l'intervention a récemment disparu Radio : Volume : très peu augmenté - A.P. : vues - Poumons encore clairs - E.C.G. : AQRS = + 165° B.I.D, - Numération : 6.750.000 G.R. - gros retard psychomoteur

CONCLUSION : résultat médiocre : thrombose secondaire de l'anastomose.

— OBSERVATION N° 5 : Jo ... LE.. BA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 15 mois - 6 kg - ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 8 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète - Ni dyspnée, ni malaises. EXAMEN : Auscultation : S.S. modéré du 4° et 5° E.I.G.,bruits normaux - Radio :*Volume : modérément augmenté - Artères pulmonaires : visibles - Poumons clairs - Arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 180 S.V.D. modérée - Numération : 7275.000 G.R. E.E.G. : Normal - Examen neurologique : retard psycho-moteur - I.O. : polyglobulie - état général -

INTERVENTION : Pr. Ag. BINET - anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 4 ans, 12 kg 2 - Recul : 2 ans, 9 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète, nette aux cris, aux efforts (paroxysmes) - dyspnée à l'effort (200 m. de marche lente - pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : gros S.C.S.C.G. - Radio :*Volume normal - arc moyen creux - Artères pulmonaires : visibles - Poumons encore clairs - E.C.G. : AQRS + 160° bloc focal droit - Numération : 5.730.000 G.R.Pas de

CONCLUSION : Assez bon résultat

— OBSERVATION N° 6 : Pai ... MH ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 10 mois - ANTECEDENTS : Cyanose et souffle cardiaque dès les premiers jours - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense généralisée - Dy Dyspnée : modérée - Malaises fréquents depuis 7 mois - EXAMEN : Auscultation : S.S. modéré du 3°, 4° E.I.G. avec B.2 net - Radio :* Volume très peu augmenté - arc moyen creux - Art.pulmonaires : vues à droite - Poumons clairs - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 120° - S.V.D. modérée - Numération : 6.460.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : Normal - Indication opératoire : malaises -

INTERVENTION : 10 mois - Pr. Ag. BINET : anastomose de POTTS - pneumothorax dans les suites opératoires -

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 3 ans - 12 kg. 5 - Recul : 2 ans - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète au repos, nette à l'effort - Dyspnée : effort, squatting Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. d'intensité moyenne - Radio :*Volume un peu augmenté - Poumons : vascularisation satisfaisante - Arc moyen concave - E.C.G. idem + H.A.D. - Numération : 5.970.000 G.R. -

CONCLUSION : Résultat assez bon.

OBSERVATION N° 7 Fr ... SC ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 16 mois, 6 kg 5 - ANTECEDENTS : Cyanose et souffle cardiaque apparus à 7 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense, paroxysmes. Pas de dyspnée. Malaises fréquents depuis deux mois EXAMEN : Auscultation : S.S. du 3°, 4° E.I.G. n'irradiant pas - Radio :*Volume normal, Artères pulmonaires : vues. Poumons clairs Arc moyen creux - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS = 120° S.V.D. "adaptation" - Numération : 8.300.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : Normal - Indication opératoire : apparition de malaises

INTERVENTION : Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK typique mais non perméable - nouvelle thrombose dès que artériotomie. On pratique une anastomose de POTTS : perméable; clampage de l'aorte 15 minutes. Décès dans les heures qui suivent. Pas de réveil.

OBSERVATION N° 8 : Le ... CH ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 14 mois, 6 kg. 5 - ANTECEDENTS : Cyanose apparue à la naissance SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, modérée au repos, très intense à l'effort - Dyspnée modérée (effort) - Malaise : un récent. Hippocratisme modéré - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée du 4° E.I.G. - Radio :*Volume : nette augmentation - Artères pulmonaires : grêle à gauche - poumons très clairs - arc moyen très creux - aorte à droite. E.C.G. : AQRS 120° - S.V.D. habituelle - Numération : 5.940.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : ne s'assied pas. - Cathétérisme cardiaque (gros coeur) : O.D.5MMHG- V.D. : 76/0 MM HG - A.O./74/55 MM HG - V.C.S. : 51 % 02 - O.D. : 51 % - V.D. : 51 % - artère fémorale : 60 % - passage dans le P.F.O. et dans l'aorte à partir du V.D. on ne passe pas dans l'artère pulmonaire.

INDICATION OPERATOIRE : malaise récent

INTERVENTION : 21 mois - Pr. Ag. BINET -

Le clampage de l'artère pulmonaire n'est pas toléré plus de 3 minutes, sans qu'une bradycardie importante ne s'ensuite (3 essais) une valvulotomie n'est également pas possible; on se contente d'une simple décortication avec talcage.

Décès au 2ème jour après l'intervention.

— OBSERVATION N° 9 : CHA ... AL ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 8 mois, 5 kg. 3 - ANTECEDENTS : Cyanose nette à l'âge d' un mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée. Dyspnée modérée - Malaises très fréquents - EXAMEN : S.S. peu intense du 4° E.I.G. Radio :*Volume augmenté - Art. pulmonaires : grêles - poumons clairs Arc moyen rectiligne - aorte à gauche - E.C.G. : S.V.D. adaptation AQRS + 100 - Bumération 6.810.000 G.R. - E.E.G. : normal - examen neurologique : normal - Cathétérisme cardiaque (augmentation modérée du volume cardiaque) : V.D. : 86 MM HG - Aorte : 80 - passage dans O.G. mais non dans A.P, et dans l'aorte à partir du V.D.

Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 12 mois - Pr. Ag. BINET - anastomose de BLALOCK T.L.G. très bon thrill suites opératoires : hypothermie, amaurose, malaises, pas de souffle continu

EXAMEN POST-OPERATOIRE : recul : 1 an
SIGNES FONCTIONNELS : idem - EXAMEN inchangé : on n'a jamais entendu de S.C. - Numération 6.810.000 G.R. - Signes neurologiques : décès lors d'un malaise

CONCLUSION : L'anastomose n'a jamais fonctionné - Autopsie : aorte à cheval, C.I.V.haute sténose infundibulaire - hypertrophie de l'éperon de WOLF - anastomose non perméable.

— OBSERVATION N° 10 : RI ... CA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 8 mois - 6 kg 4 - ANTECEDENTS : Souffle découvert à 15 jours - Cyanose et premier malaise à 2 mois, SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, modérée - Dyspnée (pas de) - Malaises : 3 par semaine - EXAMEN : Auscultation : S.S.bref du 4° e.i.g. B2 non entendu - Radio :*Volume très peu augmenté - Art. pulmonaires : très grêles - Poumons très clairs - Arc moyen rectiligne - Aorte à droite. - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D, type FALLOT - Numération 7.000.000 G.R. - E.E.G. : à l'issue d'un malaise : signe de souffrance diffuse : rythmes delta polymorphes voisins de 2 C/S - Examen neurologique : tient mal sa tête - ne s'intéresse à rien. Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 9 mois - Dr. GALEY - anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 27 mois, 10 kg. 5 - Recul : 18 mois
SIGNES FONCTIONNELS : inchangés à part une nette diminution des malaises - Vie très limitée - EXAMEN : Auscultation : on n'a jamais entendu de S.C. - Radio : idem - E.C.G. : idem - Numération : 8.210.000 G.R.

CONCLUSION : résultat médiocre.

OBSERVATION N° 11 GUI ... BE ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 20 mois - 9 kg - ANTECEDENTS : apparition de cyanose et de malaise à 1 an - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée - Dyspnée : intense - Malaises intenses, squatting - Pas d'hyppocratisme - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée du 3°,4° E.I.G. - Radio : Volume normal - art. pulmonaires : très grêles - poumons clairs - arc moyen creux - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 130° S.V.D. type FALLOT - Numération 5.300.000, puis 6.000.000, un mois après - E.E.G. : normal - Examen neurologique : normal - Indication opératoire : aggravation des S.F. à 20 mois. Dyspnée au repos et qui limite la marche à 20 m. squatting - augmentation de la cyanose.

INTERVENTION : Pr. Ag. DUBOST - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : recul : 2 mois -
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose moins intense - Dyspnée : nette diminution - Pas de malaises EXAMEN : Auscultation : S.C. apparu 20 jours après l'intervention (S.C.G.) - Radio : Volume normal Poumons encore clairs - E.C.G. : idem - Numération : 5.300.000 G.R.

CONCLUSION : Nette amélioration immédiate. Cependant, l'enfant qui est retournée chez ses parents, est décédée 11 mois après l'intervention. Nous n'avons pu connaître les circonstances du décès.

OBSERVATION N° 12 : GUE ... MA ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 17 mois, 8 kg. 3 - 72 cm - ANTECEDENTS : S.S. apparu à 2 mois et cyanose à 11 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée au repos - paroxysmes très intenses - Dyspnée modérée - Quelques malaises brefs - absence d'hippocratisme - EXAMEN : Auscultation : S.S. du 3° E.I.G. peu intense et n'irradiant pas - Radio : Volume très peu augmenté - arc moyen creux - Art. pulmonaires : grêles Poumons clairs - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 100 S.V.D. habituelle - Numération 5.100.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : normal - Indication opératoire : aggravation des signes fonctionnels

INTERVENTION : 19 mois - Pr. Ag. BINET - anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : Recul : 22 mois - 3 ans - 13 kg. - 93 cm.
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète - Dyspnée modérée - vie normale (bicyclette) - malaises modérés - EXAMEN : Auscultation : S.C. intense - Radio : Volume : idem - Poumons encore clairs - E.C.G. : AQRS + 90, B.I.D. - Numération : 4.780.000 G.R. -

CONCLUSION : Bon résultat.

OBSERVATION N° 13 : BEL ... Pas ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 11 mois, 5 kgs 6 - 67 cm. ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 5 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée - Ni dyspnée, ni malaises EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. n'irradiant pas - Radio :*Volume peu augmenté - Art. pulm. : mal vues - Poumons clairs - Arc moyen - aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 150° B.I.D. - S.V.D. habituelle - Numération : 7.170.000 G.R., puis 8.700.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : retard psychomoteur - Indication opératoire : hypotrophie et polyglobulie

INTERVENTION, : 16 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de Blalock T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 2 ans ½ - 12 kg 2 - 88 cm - Recul : 14 mois

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose : seulement à l'effort - Ni dyspnée, ni malaises - EXAMEN : Auscultation : S.S. continu, intense au 2° E.I.G. et dans le dos - Radio :*Volume : augmentation modérée - Art. pulmonaires : grêles - Poumons clairs - Arc moyen idem - E.C.G. : idem - Numération : 6.240.000 G.R.

CONCLUSION : Bon résultat

OBSERVATION N° 14 : PER ... Dom ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 8 mois - ANTECEDENTS : Cyanose et malaise à 5 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, très intense à l'effort - Dyspnée d'effort, malaises quotidiens - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée, des 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Artères pulmonaires : grêles - poumons clairs - arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 130° S.V.D. habituelle Numération : 7.200.000 G.R. - E.E.G. : Plat à droite - Examen neurologique : Hémiplégie à 7 mois, à gauche - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 10 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK termino-terminale (artère sous-clavière gauche trop courte - tronc commun avec l'artère brachio-céphalique).

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 2 ans, 4 mois - Recul : 18 mois - SIGNES FONCTIONNELS : La Cyanose n'a que peu diminué - Pas de dyspnée - Quelques malaises - EXAMEN : Auscultation : pas de souffle continu - Radio :*Volume normal - E.C.G. : idem - Numération : 6.270.000 G.R. - E.E.G. : idem Signes neurologiques : hémiplégie en cours de rééducation mais gros handicap -

CONCLUSION : résultat médiocre.

OBSERVATION N° 15 : CA ... MOI ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 6 mois, 5 kg 4, 65 cm - ANTECEDENTS : Cyanose à la naissance souffle cardiaque apparu à 3 semaines - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose : généralisée, discrète - Dyspnée : modérée - quelques malaises - EXAMEN : Auscultation : S.S. des 4°, 5° E.I.G. et S.C.S.C.G. - Radio : Volume normal - Art. pulmonaires : vues Poumons : vascularisation normale - E.C.G. : AQRS + 90° - S.V.D. modérée - Numération : 5.000.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : normal - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 10 mois - Pr. MATHEY - anastomose de BLALOCK termino-terminale droite (canal artériel) -

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 2 ans, 15 kg - 80 cm. - Recul : 14 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose inchangée - Dyspnée inchangée - Pas de malaises - Auscultation : S.C. plus net à droite qu'à gauche - Radio : Volume : Normal - Art. pulmonaires : vues - Poumons : vascularisation normale - E.C.G. : idem - Numération : 5.900.000 G.R. -

CONCLUSION : Résultat moyen

OBSERVATION N° 16 : JOE ... DAV ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 7 kg à 10 mois - ANTECEDENTS : Cyanose à 15 jours - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée - Dyspnée modérée - malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S. des 3°, 4° E.I.G. - Radio : Volume un peu augmenté - Art. pulmonaires : grêles - Poumons clairs - Arc moyen creux - Aorte : à gauche - E.C.G. : AQRS + 100° S.V.D. modérée - Numération : 6.600.000 G.R. - E.E.G. Normal - Examen neurologique : normal - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 11 mois - Pr. Ag. BINET : anastomose de POTTS - Dans les heures qui suivent : hémorragie par le drain - collapsus -

Autopsie : déchirure au niveau de la crosse de l'aorte - large C.I.V. - sténose infundibulaire, biscupidie pulmonaire.

— OBSERVATION N° 17 : MC ... GAM ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 7 kg. 2 à 10 mois - ANTECEDENTS : Cyanose à 6 semaines - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée - Dyspnée modérée Malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : petit S.S. du 3°E.I.G. Radio :*Volume : peu augmenté - Art. pulm. : visibles - Poumons très clairs - arc moyen rectiligne - aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 110° - S.V.D. modérée - Numération : 7.710.000 G.R. - Examen neurologique normal - . - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 11 mois - Pr. Ag. BINET - anastomose de POTTS -

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 26 mois - 11 kg - 82 cm - Recul : 17 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée à l'effort - Dyspnée après 10 minutes de jeux - Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : gros S.C. à la partie du thorax et du dos - Radio :*Volume nettement augmenté - Art. pulmonaires : larges, battantes, - Poumons : hypervascularisés - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.C. - Numération : 5.230.000 G.R. - E.E.G. : (Un traitement a été nécessaire quelques mois : 5 gouttes de digitaline 5 jours/7) -

CONCLUSION : Syndrome de canal artériel à gros débit

— OBSERVATION N° 18 : BE ...TAR ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 13 mois - ANTECEDENTS : Cyanose à 5 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense aux cris - Dyspnée modérée au repos - Malaises rares - EXAMEN : Auscultation : S.S. modéré des 3° et 4° E.I.G. - *Volume peu augmenté - Arc moyen creux - Art. pulmonaires : à peine visibles - Poumons très clairs - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. habituelle - Numération : 7.000.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Indication opératoire : Polyglob. et retard psychomoteur.

INTERVENTION : 13 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 2 ans ½ - 12 kg 100 - 80 cm - Recul : 16 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète au repos, augmente à l'effort - Dyspnée : modérée à l'effort - Pas de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. intense - Radio :*Volume : idem - Arc moyen : un peu saillant - Poumons : mieux vascularisés - E.C.G. : idem - Numération : 6.150.000 G.R. - : Bon développement psycho-moteur -

CONCLUSIONS : Bon résultat.

— OBSERVATION N° 19 : LE ... PA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 8 kg. à 5 mois - ANTECEDENTS : Cyanose à la naissance - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée - Dyspnée : accès paroxystiques - Malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S. du 3° E.I.G. un peu rude - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : grêles - Poumons très clairs - Arc moyen creux - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 130° S.V.D. modérée - Numération : 6.600.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : normal Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 5 mois - Pr. Ag. BINET - anastomose de BLALOCK termino-terminale

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 14 mois - 10 kg - 80 cm - Recul : 15 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète sans paroxysmes - Pas de dyspnée ni de malaises - EXAMEN : Auscultation : le S.C.S.C.G. n'est apparu qu'au 15° mois (discret) - Radio :*Volume normal - Poumons : vascularisation un peu améliorée - E.C.G. : AQRS + 125° - S.V.D. inchangée - Numération : 6.000.000 G.R. -

CONCLUSION : Assez bon résultat

— OBSERVATION N° 20 : DU ... VE ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 11 mois - 8 kg 2 - ANTECEDENTS : Cyanose et malaises à 5 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète - Dyspnée : effort - Malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée du 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulm. : grêles - Poumons très clairs - E.C.G. : AQRS + 180° S.V.D. habituelle - Numération : 7.590.000 G.R. - E.E.G. : tracé trop lent pour l'âge - Examen neurologique normal - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 15 mois - Dr GALEY - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 25 mois - 10 kg 8 - Recul : 9 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose ne persiste qu'aux doigts et aux lèvres - Dyspnée minime - Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C. assez intense - Radio :*Volume normal - Poumons un peu moins clair - E.C.G. : idem Numération : 6.630.000 G.R. -

CONCLUSION : Assez bon résultat

— OBSERVATION N° 21 : BER ... PH ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 20 mois - 13 kg - ANTECEDENTS : souffle apparu à 1 mois et cyanose à 15 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense - paroxysmes - Dyspnée modérée - Malaises fréquents et de longue durée - EXAMEN : Auscultation : souffle d'intensité modérée du 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : visibles - Poumons : clairs - Arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 1.000° S.V.D. modérée - Numération : 6.300.000 G.R. - E.E.G. : normal - Examen neurologique Normal - Fond d'oeil : veines dilatées et sinueuses - Indication opératoire : Opéré d'urgence pour 5 malaises de longue durée en 48 h.

INTERVENTION : 20 mois - Pr. Ag. BINET - anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 28 mois - 15 kg - 93 cm - Recul : 8 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose nulle au repos - modérée à l'effort Dyspnée modérée à l'effort - Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : B.S.S.C.G. intense - Radio :*Volume normal - arc moyen creux - Poumons : vascularisation pulmonaire normale - E.C.G. : idem - Numération : 6.480.000 G.R. - Pas de signes neurologiques -

CONCLUSION : Bon résultat

— OBSERVATION N° 22 : BS ... PA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 10 mois, 7 kg, 72 cm. - ANTECEDENTS : Cyanose et malaises à 1 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense (enfant gris) Dyspnée continuelle (modérée) - Malaises quotidiens - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°,4° E.I.G. Radio : *Volume un peu augmenté - Arc moyen rectiligne - Art. pulmonaires : visibles à droite - Poumons : gauche plus clair que le droit - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. habituelle - Numération : 7.185.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurolog. normal. Cathétérisme cardiaque (volume cardiaque augmenté) : P.V.D. = P.V.G. : - 68 MMHG (passage dans l'aorte à partir du V.D.) - passage dans l'O.G. mais non dans l'A.P. - Shunt de 1,2 volume O.D. - V.D. - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 13 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 22 mois - 10 kg - 78 cm. - Recul : 9 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète à l'effort - Pas de dyspnée ni de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. intense Radio :*Volume : idem - Art. pulm. visibles - Poumons : vascularisation normale - E.C.G. : idem - Numération : 5.280.000 G.R.

CONCLUSION : Bon résultat.

— OBSERVATION N° 23 : GU ... DO ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 17 mois - 6 kg - ANTECEDENTS : Cyanose à 9 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée - Dyspnée importante Malaises fréquents depuis 1 mois - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Arc moyen creux - Art. pulmonaires : visibles - Aorte à gauche - Poumons clairs - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. habituelle - Numé - ration : 7.410.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : gros retard psychomoteur et staturo-pondéral - Indication opéra - toire : aggravation récente des S.F.

INTERVENTION : 19 mois - Pr. Ag. DUBOST - Anastomose de BLALOCK termino-terminale -

EXAMEN POST-OPERATOIRE : Recul : 4 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Pas de cyanose au repos modérée à l'effort - Pas de dyspnée au repos, modérée à l'effort Pas de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.S. et S.D. (ne couvrant pas toute la diastole) S.C.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulm. vues - Poumons clairs - E.C.G. : idem - Numération : 5.290.000 G.R.

CONCLUSION : Bon résultat.

— OBSERVATION N° 24 : CHA ... JF ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 16 mois - 7 kg 2 - ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 6 mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée au repos, très intense à l'effort - Pas de dyspnée - nombreux malaises récents - EXAMEN : Auscultation : S.S. modéré des 3&, 4° E.I.G. -*Volume normal - Art. pulmonaires : visibles - Poumons clairs - Arc moyen creux - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 100° - Numération : 6.160.000 G.R. E.E.G. : signes de souffrance temporo-pariétale,droits puis gauches. Examen neurologique : hémiplégie gauche,puis droite - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 19 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK termino-terminale

EXAMEN POST-OPERATOIRE : Recul : 1 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose nettement diminuée Ni dyspnée, ni malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. intense et frémissant - Radio :*idem - E.C.G. : idem - Numération : 5.900.000 G.R. -

CONCLUSION : Bonne amélioration immédiate mais recul insuffisant et gros handicap neurologique.

— OBSERVATION N° 25 : NO ... CO ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 11 mois - 5 kg 7 - ANTECEDENTS : Cyanose à 6 mois
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée peu intense - Dyspnée modérée à l'effort - malaises répétés depuis quelque temps -
EXAMEN : Auscultation : S.S. modéré des 3°, 4° E.I.G. - Radio :* Volume normal - Artères pulmonaires : grêles - Poumons très clairs Arc moyen rectiligne - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 110° S.V.D. modérée - Numération : 6.780.000 G.R. - E.E.G. : normal Examen neurologique : normal - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : Dr GALEY - anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 18 mois - 7 kg 4 - 73 cm - Recul : 7 mois
SIGNES FONCTIONNELS : Pas de cyanose au repos, cyanose intense à l'effort - Pas de malaises ni de dyspnée - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. intense - Radio :*Volume normal, poumons encore clairs - arc moyen creux - aorte à gauche - E.C.G. : idem Numération : 9.020.000 G.R. !!!

CONCLUSION : thrombose récente de l'anastomose - Réintervention - état précaire - résultat médiocre -

— OBSERVATION N° 26 : THE ... BRI ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 10 mois, 7 kg 9 - 70 cm - ANTECEDENTS : Cyanose et malaises à 6 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée au repos - très intense à l'effort - Pas de dyspnée - Malaises très intenses - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : grêles Poumons clairs - Arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 135° S.V.D. modérée - Numération : 6.350.000 G.R. - E.E.G. normal - Examen neurologique normal - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION - 9 mois - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 14 mois - 9 kg - 74 cm Recul : 11 mois
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose moins intense à l'effort - Pas dyspnée - squatting - Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.S. et S.D. S.C.G. - Radio :*Volume normal - Poumons mieux vascularisés - E.C.G. : inchangé - Numération 4.860.000 G.R. -

CONCLUSION : Bon résultat

OBSERVATION N° 27 : GUE ... PAS ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 6 mois, 4 kg. 2 - ANTECEDENTS : Prématuré de 1 kg 8 - souffle et cyanose à 3 semaines - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, paroxysmes - Dyspnée modérée - Malaises répétés - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : à peine visibles - Poumons très clairs - Arc moyen rectiligne - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 120° - S.V.D. modérée - Numération 6.450.000 G.R. - E.E.G. : plat à droite - Examen neurologique : hémiplégie (à 4 mois) gauche en voie de régression - Indication opératoire : malaises.

INTERVENTION : Dr AIGUEPERSE - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 13 mois - 8 kg - 74 cm - Recul : 6 mois
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très discrète au repos mais intense à l'effort - Pas de dyspnée ni de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.S.C.G. d'abord continu puis systolique - Radio :*Volume peu augmenté - Poumons mieux vascularisés E.C.G. : idem - Numération : 6.495.000 G.R. -

CONCLUSION : Résultat moyen

OBSERVATION N° 28 : CAS ... PA ...

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 21 mois, 9 kg. 5 - 83 cm - ANTECEDENTS : Cyanose et malaises à 1 an - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée au repos, très intense à l'effort - Dyspnée modérée à l'effort - Malaises récents répétés - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : vues à droite - Poumons : plus clair à gauche qu'à droite Arc moyen creux - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. modérée - Numération : 7.860.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : Normal - Indication opératoire : malaises

INTERVENTION : 22 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK T.L.G. (héparine en pré-opératoire)

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 29 mois, 11 kg 7 - 90 cm - Recul : 7 mois
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose légère mais nette à l'effort - Dyspnée à la course - squatting - Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. d'intensité modérée - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : visibles - Poumons mieux vascularisés - E.C.G. : AQRS + 110° - B.B.I.D.-S.V.D.inchangée Numération : 6.500.000 G.R. - Bon développement psycho-moteur

CONCLUSION : Assez bon résultat.

— OBSERVATION N° 29 : NEL ... CEC ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 3 mois, 3 kg 7 - ANTECEDENTS : Souffle cardiaque découvert au 8° jour - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, nette au repos, très intense à l'effort - Dyspnée d'effort - Pas de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée aux 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : mal vues - Poumons très clairs - Arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 120° - B.I.D. - S.V.D. modérée - Numération : 5.360.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique normal - Indication opératoire : altération de l'état général, cyanose, dyspnée -

INTERVENTION : 4 mois - Pr. Ag. BINET - Anastomose de BLALOCK termino-terminale (vaisseaux petits)

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 9 mois, 61 cm 11 kg 7 - Recul : 5 mois
SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose discrète à l'effort - Pas de dyspnée ni de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.S. et S.D. sous C.G. apparus au 5ème mois - Radio :*Volume peu augmenté - Arc moyen creux - Art. pulmonaires très grêles - Poumons : vascularisation pulmonaire améliorée - E.C.G. : idem - Numération : 5.040.000 G.R. -

CONCLUSION : Assez bon résultat mais recul insuffisant.

— OBSERVATION N° 30 : SU ... GE ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : ANTECEDENTS : Cyanose à 2 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée nette - Dyspnée légère au repos, intense à l'effort - Pas de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée 2°EIG-*Volume normal - Art. pulmoonaires : grêles Poumons clairs - Arc moyen rectiligne - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. modérée - Numération : 8.300.000 G.R. E.E.G. : Normal - Examen neurologique normal - Indication opératoire : Cyanose, dyspnée, polyglobulie -

INTERVENTION : 12 mois - Dr de St-FLORENT - Anastomose de BLALOCK T.L.G.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 13 mois, 5 kg 9 - Recul : 1 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose visible seulement aux colères - Pas de dyspnée ni de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. intense - Radio :* Volume peu augmenté - Poumons : vascularisation améliorée surtout à gauche - E.C.G. : idem - Numération : 6.565.000 G.R. -

CONCLUSION : Amélioration immédiate.

— OBSERVATION N° 31 : AN ... SA ... —

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 11 mois, 7 kg 3 - Antécédents : Cyanose à la naissance - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose légère au repos, augmente aux cris - Dyspnée à l'effort - Malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S, doux du 3° E.I.G. - Radio :*Volume quasi - normal - Art. Pulmonaires : grêles - Poumons à peine clairs - Arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 130° S.V.D. modérée - Numération : 6.840.000 G.R. - E.E.G. : normal - Examen neurologique normal, bel enfant - Indication opératoire : opéré d'urgence pour malaises répétés -

INTERVENTION : Dr de SAINT-FLORENT - Anastomose de BLALOCK T.L.G. -

EXAMEN POST-OPERATOIRE : Recul : 1 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée à l'effort - Ni dyspnée, ni malaise - EXAMEN : Auscultation : S.C.S.C.G. intense - Radio (difficile : paralysie phrénique gauche) :*Volume : idem - Poumons mieux vascularisés - E.C.G. : idem - Numération : 6.240.000 G.R. - Signes neurologiques : Syndrome de Claude BERNARD HORNER gauche -

CONCLUSION : Bon résultat immédiat

— OBSERVATION N° 32 : SAR ... DEN ... —

EXAMEN : 3 jours - 3 kg 8 - 0 m 52 -

ANTECEDENTS : cyanose immédiate - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, importante. Ni dyspnée, ni malaise - EXAMEN : Auscultation normale, au 8° jour est apparu un souffle mésocardiaque, protosystolique discret) - Radio :*Volume : augmentation importante - Poumons : vascularisation normale ou peu diminuée - E.C.G. : normal pour un enfant de 2 jours (axe de AQRS : + 100°) - Numération : 5.580.000 G.R. -

Décès au cours d'un malaise à trois semaines.

— OBSERVATION N° 33 : AUB ... DOM ... —

EXAMEN : 6 mois, 4 kg 9 - ANTECEDENTS : Cyanose à 3 semaines - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée - paroxysmes - Dyspnée à l'effort - Malaises presque quotidiens - EXAMEN : Auscultation : S.S. de faible intensité du 3° E.I.G. - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : bien vues - Poumons clairs - Arc moyen rectiligne - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 100° S.V.D. modérée - Numération : 7.200.000 G.R. - E.E.G. : Normale - Examen neurologique normal -

Décédé au terme de nombreux malaises à l'Hôpital des Enfants Malades, où il avait été transféré pour pratiquer une anastomose de BLALOCK.

C.R.A. : Coeur de volume normal. Large C.I.V. l'aorte débouche ainsi, aussi bien au-dessus du V.D. que du V.G. Sténose infundibulaire - Orifice et artères pulmonaires normaux.

— OBSERVATION N° 34 : FRA ... SYL ... —

EXAMEN : 5 mois - 5 kg 1 - 0 m. 63 - ANTECEDENTS : Cyanose à trois mois SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée, intense à l'effort - Pas de dyspnée, ni de malaise - EXAMEN : Auscultation : S.S. et S.D. faible sous-claviculaire gauche sans irradiation - Radio :*Volume à peine augmenté - Art. pulmonaires vues - Poumons clairs - Arc moyen creux - Aorte à droite - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. modérée - Numération : 6.540.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique normal -

Décédé au cours du premier malaise

C.R.A. Coeur de 40 gr. - aorte de 38 mm de circonférence - Artère pulmonaire hypoplasique. Pas d'orifice pulmonaire. Pas de canal artériel, mais artères bronchiques un peu grosses. Ostium secundum : 4 x 4 mm. C.I.V. de type habituel 7 X 5 mm. Hypertrophie du V.D. : 8 mm d'épaisseur.

OBSERVATION N° 35 : HMG ... CL ...

EXAMEN : 8 mois - 5 kg 9 - ANTECEDENTS : Cyanose modérée à la naissance

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée. Intense à l'effort - Pas de dyspnée - Malaises fréquents - Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°,4° E.I.G. (frémissement) Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires : vues - Poumons clairs - Arc moyen rectiligne - E.C.G. : AQRS + 100° - Numération : 8.130.000 G.R. - E.E.G. : normal - Examen neurologique : hémiplégie droite (9 mois)

Décès durant un malaise

C.R.A. Coeur de 56 gr. épaisseur du V.D. : 4 mm; du V.G. : 4 mm; du septum : 8 mm - sténose infundibulaire (étroit chenal de 4 mm) Orifice pulmonaire : 2 commissures. Valvules soudées : 2 mm de diamètre - Aorte : 18 mm de diamètre.

OBSERVATION N° 36 : DIM ... JC ...

EXAMEN : 14 mois - 7 kg 1 - 0 m 72

ANTECEDENTS : Cyanose à 7 mois -

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense à l'effort - Pas de dyspnée squatting - Malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G., irradiant à l'aisselle gauche - Radio :*Volume augmenté - Art. pulmonaires : grêles - Poumons clairs - Arc moyen creux - E.C.G. : AQRS + 150°, S.V.D. modérée . Bloc auriculo-ventriculaire 2/1/ transitoire - S.A.D. importante (P en D2 : 0,7 millivolt) - Numération : 7.320.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : net retard psycho-moteur - Diagnostic clinique : Hypoplasie tricuspidienne et atrésie orificielle pulmonaire -

Décès à la suite d'une anastomose cavo-pulmonaire.

C.R.A. Coeur : 81 gr. V.D. plus développé que le gauche. Vaste C.I.A. : à peu près oreillette unique - épaisseur du V.G. : 8 mm. Enorme C.I.V. de 15 x 13 mm. Aorte dextroposée. Infundibulum rétréci (hypertrophie de l'éperon de WOLF) orifice pulmonaire perméable mais réduit.

— OBSERVATION N° 37 : SAN ... PHI ... —

EXAMEN : 3 mois - 5 kg 8 -

ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 5 mois

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée - Pas de dyspnée - Malaises depuis quelque temps - Pas d'hippocratisme - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. - Radio :*Volume modérément augmenté - Art. pulmonaires : grêles - Poumons clairs - Arc moyen creux - E.C.G. : AQRS + 90° : bloc focal droit - Numération : 6.900.000 G.R. - Examen neurologique normal

Décès deux jours après une anastomose cavo-pulmonaire.

C.R.A. Coeur 72 gr., circonférence aortique : 40 mm (20 mm pour l'art.pulmonaire) V.G. : 8 mm d'épaisseur; C.I.V. haute de 5 x 5 mm. Aorte à cheval - sténose infundibulaire (hypertrophie de l'éperon de WOLF) Orifice pulmonaire à 3 valvules mais de taille réduite.

— OBSERVATION N° 38 : LES ... CHR ... —

EXAMEN : 3 mois - 3 kg 5 - ANTECEDENTS : cyanose à la naissance

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense, généralisée - Dysnée modérée Malaises fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S. bref des 3°,4° E.I.G. bruits normaux - Radio :*Volume augmenté : + Arc moyen creux - Artères pulmonaires à peine visibles . Poumons : vascularisation peu diminuée - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS : + 150° S.V.D. modérée - Numération : 6.960.000 G.R. - E.E.G. normal - Examen neurologique normal (mongolisme) - Décédé d'un malaise à 4 mois.

C.R.A. Coeur de volume normal - Epaisseur du V.D. : 6 mm, du V.G. : 2 mm - hypoplasie du coeur gauche - aorte à cheval de 2 cm ½ de circonférence - C.I.V. de 2 cm de diamètre. Sténose infundibulaire et valvulaire. Orifice en gicleur de 2 mm de diamètre, avec des valvules soudées - Art. pulm. hypoplasique; énorme oreillette droite (dont le volume est supérieur à la masse ventriculaire et reçoit les deux veines caves et trois veines pulmonaires. C.I.A. de 1 cm de diamètre. Petite O.G.

OBSERVATION N° 39 : DUB ... JP ...

EXAMEN :

3 mois - 3 kg. 3 - 53 cm -

ANTECEDENTS : Cyanose à la naissance

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense à l'effort - Dyspnée intense - Malaises modérés - EXAMEN : Auscultation : thrill et souffle systolique d'intensité modérée des 3°, 4° E.I.G. - Bruits : normaux - Radio :* Volume normal - Art. pulmonaires : grêles - Poumons clairs - Arc moyen saillant - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 150° H.V.D. et H.A.D. modérées - Numération : 7.800.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique normal .

Mort subite à 7 mois.

C.R.A.

Coeur de 44 gr. Epaisseur du V.G. : 5 mm. V.D. : 9 mm - aorte : 38 mm de circonférence et art. pulmonaire : 16 mm ; C.I.V. haute de 4 X 4 mm. sténose orificielle, la veine cave supérieure aboutit au sinus coronaire.

OBSERVATION N° 40 : LEM ... JO ...

EXAMEN :

8 mois - 5 kg 12

ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 2 mois

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose intense, Pas de dyspnée, malaises très intenses - EXAMEN : Auscultation : S.S. mésocardiaque d'intensité m odérée - Radio :*Volume normal - Art. pulmonaires vues - Poumons clairs - Arc moyen à peine creux - E.C.G. : AQRS : + 110° S.V.D.modérée Numération : 6.650.000 G.R.

Malaise mortel le jour de l'hospitalisation.

C.R.A.

Dextroposition aortique. C.I.V. Infundibulum borgne - Art. pulmonaires minuscules. L'aorte assure la vascularisation pulmonaire par trois branches.

— OBSERVATION N° 41 : RAY ... VAL ... —

EXAMEN : 11 mois -

ANTECEDENTS : Cyanose à 8 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée Pas de dyspnée - Malaises intenses - EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée des 2°, 3° E.I.G. - bruits normaux - Radio :*Volume assez augmenté - Art. pulmonaires : filiformes - Aorte à droite - Poumons clairs - Arc moyen creux. E.C.G. : AQRS + 60° S.V.D. modérée - Numération : 6.300.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique : hémiplégie gauche -

Décédé d'insuffisance respiratoire (foyer du sommet droit) -

C.R.A. Coeur de 80 gr. Epaisseur du V.D. : 8 mm - Dextroposition aortique - P.F.O. sténose infundibulaire à morphologie spéciale (chambre sous valvulaire de 1 cm de haut limitée en bas par un espèce d'anneau à bords cartilagineux de quel - ques mm de diamètre).

— OBSERVATION N° 42 : PAT...MO ... —

EXAMEN : 11 mois

ANTECEDENTS : Cyanose et dyspnée à 15 jours

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée très intense - Dyspnée modérée - Malaises très fréquents - EXAMEN : Auscultation : S.S. de pointe - Radio :* Volume peu augmenté - Art. pulmonaires : visibles - Poumons clairs - Arc moyen court et rectiligne - E.C.G. : AQRS à (-) 170° S.V.D. modérée - Numération : 7.170.000 G.R. - E.E.G. : Normal - ?

Survenue d'une hémiplégie gauche avec coma et décès

C.R.A. Coeur de 96 gr. grosse aorte de 32 mm. de circonférence. Petite artère pulmonaire de 14 mm. de circonférence. Sténose infundibulaire importante. Paroi du V.D. : 11 mm. C.I.V. haute. C.I.A. - Ramollissement hémisphérique droit.

— OBSERVATION N° 43 : BON ... PA ... —

EXAMEN : 20 mois

ANTECEDENTS : Cyanose à 2 mois

SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense - Pas de dyspnée ni de malaises

EXAMEN : Auscultation : S.S. d'intensité modérée du 3° E.I.G. - Radio : Volume peu augmenté - Arc moyen rectiligne - Aorte à droite - Art. pulmonaires : visibles - Poumons clairs - E.C.G. : AQRS + 120° S.V.D. modérée - Numération: 8.340.000 G.R.

A 21 mois, hémiplégie gauche, coma, décès.

C.R.A. : C.I.V. de 12 x 8 mm - sténose infundibulaire peu serrée, biscupidie de l'orifice pulmonaire, qui est modérément serré - Abcès de la région temporale gauche.

— OBSERVATION N° 44 : DU ... NA ... —

EXAMEN :

15 mois - 12 kg - 88 cm.

ANTECEDENTS : Cyanose apparue à 4 mois - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose modérée (repos) Ni dyspnée, ni malaise. EXAMEN : Auscultation : S.S. des 3°, 4° E.I.G. d'intensité modérée S.S. et S.D. S.C.G. - Radio : Volume très augmenté - Poumons clairs - Arc moyen creux - Aorte à gauche - E.C.G. : AQRS + 130° B.B.I.D. - Numération : 5.460.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Angiocardiographie (gros coeur) : très petites branches pulmonaires - Pas d'intervention.

Décédé d'un malaise à 22 mois.

C.R.A. : gros canal artériel - épaisseur du V.D. : 8 mm. étroites sténoses infuncibu - laire et valvulaire. CI.V. 2 x 2 cm dextroposition aortique.

— OBSERVATION N° 45 : PET ... NIC ... —

EXAMEN :

1 mois - 3 kg 6

ANTECEDENTS : Cyanose à la naissance - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose très intense - Ni dyspnée, ni malaise - EXAMEN : Auscultation : normale Radio : Volume normal - Arc moyen rectiligne - Poumons : gauche clair - E.C.G. : AQRS + 90 ° rythme nodal (S.V.D. : physiologique à 1 mois) Numération : 6.400.000 G.R. - E.E.G. : Ponction lombaire : hémorragie méningée, ce qui avait expliqué la cyanose -

EVOLUTION : A 3 mois, la S.V.D. devient pathologique

A 4 mois, décès au cours d'un malaise.

C.R.A. Sténose valvulaire et infundibulaire : C.I.V. 10 x 10 mm . Dextroposition aortique. V.D. épaisseur : 7 mm. V.G. : 8 mm. C.I.A. Les veines pulmonaires forment un tronc qui se jette dans une V.C.I. gauche.

— OBSERVATION N° 46 : PIC ... AL ... —

EXAMEN : 1 mois, 2 kg 5

ANTECEDENTS : Cyanose à la naissance - SIGNES FONCTIONNELS : Cyanose généralisée - Dyspnée d'effort - Pas de malaises - EXAMEN : Auscultation : S.S. mésocardiaque et S.D. S.C.G. Radio : Volume normal - Arc moyen rectiligne - Art. pulmonaires : vues à gauche - Poumons clairs - Aorte à droite E.C.G. : AQRS + 60° Pas de S.V.D. nette à cet âge mais elle le devient à 3 mois - Numération : 6.000.000 G.R. - E.E.G. : Normal - Examen neurologique normal.

Malaise mortel à 9 mois.

C.R.A. Atrésie valvulaire. La vascularisation pulmonaire est assurée par un canal artériel, tronc et branches pulmonaires hypoplasiques; C.I.V. haute; P.F.O. Poids du coeur : 59 gr. Epaisseur du V.G. : 7 mm.; du V.D. : 8 mm; du septum : 10 mm.

CONCLUSIONS

1° - Dans ce travail, qui porte sur 46 cas dont 31 enfants opérés et 15 enfants décédés non opérés, nous avons d'abord étudié les aspects cliniques de la tétralogie de FALLOT mal tolérée du nourrisson.

Les premiers symptômes sont représentés par les malaises et la cyanose qui apparaissent toujours avant un an et constituent l'essentiel de la symptomatologie fonctionnelle. Les malaises peuvent être mortels à tout moment, rendant le pronostic de cette cardiopathie impossible à faire. Le retard staturo-pondéral est modéré, parfois important. A l'auscultation, on entend un souffle systolique, au niveau du bord gauche du sternum. A la radiographie, on note une diminution de la vascularisation pulmonaire, un coeur "en sabot", de volume normal ou peu augmenté. L'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire droite modérée type adaptation. Cinq de nos malades étaient hémiplégiques. L'électroencéphalogramme comporte plusieurs variétés d'altérations du tracé. La polyglobulie est toujours importante mais sans rapport avec les malaises.

2° - Le diagnostic différentiel repose sur des arguments cliniques dans la majorité des cas, on élimine d'abord les cardiopathies avec diminution de la vascularisation pulmonaire : atrésie tricuspidienne et triade de FALLOT. On est cependant parfois obligé de recourir au cathétérisme cardiaque et à l'angiocardiographie, qui ne sont pas sans danger chez le nourrisson et n'apportent pas toujours les renseignements désirés.

3° - Les indications opératoires ont été posées uniquement chez des enfants atteints de cardiopathie mal tolérée comportant essentiellement des malaises et une aggravation de la symptomatologie fonctionnelle.

31 enfants ont été opérés. On a pratiqué 25 anastomoses de BLALOCK, 5 anastomoses de POTTS et une intervention exploratrice.

Les résultats opératoires comportent 5 résultats nuls (5 décès dont 3 peropératoires ou dans les suites immédiates), 5 résultats médiocres, 9 assez bons, 10 bons résultats, 2 très bons.

Ces résultats montrent que, d'une part l'intervention d'anastomose chez le nourrisson n'est pas sans risques (1/6 de décès per ou post opératoires) ou qu'elle peut ne pas apporter d'amélioration (1/6 de résultats nuls); mais que, d'autre part, l'abstention opératoire fait courir un risque vital dès l'aggravation de la symptomatologie fonctionnelle (On a même vu que le pronostic de la tétralogie de FALLOT est impossible à faire chez le nourrisson, l'enfant pouvant décéder lors du premier malaise). Il apparait donc que la décision opératoire, qui devra être soigneusement pesée dans chaque cas, ne peut guère être prise que lorsque la cardiopathie est mal tolérée. Enfin, cette intervention ne représente qu'un sursis pour l'enfant (encore que ses résultats puissent être remis en cause à tout moment) et ne permet que d'attendre une correction ultérieure complète à coeur ouvert (lorsque le poids de l'enfant aura atteint 15 kilos).

4° - Nous décrivons l'évolution spontanée de 15 cas de tétralogie de FALLOT du nourrisson et les aspects anatomiques de 19 cas : hypertrophie ventriculaire droite, dextroposition aortique, communication interventriculaire, sténose pulmonaire et infundibulaire, artère pulmonaire. Ces 19 cas se décomposent en : 3 pseudo-troncs, 12 tétralogies de type habituel (à prédominance de sténose infundibulaire) 3 pentalogies et 2 cas avec retour veineux pulmonaire anormal .

VU et PERMIS d'IMPRIMER :

Le RECTEUR de l'ACADEMIE de PARIS :

J. R O C H E

Le DOYEN de la FACULTE de MEDECINE de PARIS :

L. B I N E T

Le PRESIDENT de la THESE :

P. S O U L I E

B I B L I O G R A P H I E

I.- ETUDE CLINIQUE DE LA TETRALOGIE DE FALLOT

1.- ADAMS LUNG : Observation on the physique and growth of children with congenital heart disease
J. of pediatrics, 44, 674, 1955

2.- CORONE Accidents nerveux des cardiopathies cyanogènes
Thèse PARIS

3.- DONZELOT et d'ALLAINES
Traité des cardiopathies cyanogènes
MASSON, 1954

4.- DONZELOT et d'ALLAINES
Etude de 200 cas de tétralogie de FALLOT
Archives Maladies du coeur, 42, 98, 1949

5.- DONZELOT, METIANU, DURAND
L'électrocardiogramme dans la tétralogie de FALLOT :
100 cas
Archives Maladies du coeur, 44, 91, 1951

6.- Antoine FALLOT
Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue
(cyanose cardiaque)
(27. 77. 138. 107. 170. 341. 403 - MARSEILLE Médical, 1888)

7.- KEITH ROWE VLAD
Congenital heart disease

8.- KJELLBERG, MANNHEIMER, RHUDE, JONHSON
Diagnostic of congenital heart's disease
(Yearbook Publishers)

9.- LUND G. Growth study of children with the tetralogy of FALLOT
(J. of Pediatrics, 41, 572 - 1952)

10.- NADAS Pediatric's cardiology

11.- POTTS The tetralogy of FALLOT
(Am. J. of Medecine, 12, 596, 1952)

12.- SOULIE P. Cardiopathies congénitales
Expansion scientifique française, 1952

13.- SOULIE P. Etude radiologique de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire dans la tétralogie de FALLOT
Semaine des Hôpitaux, 27, 715, 1951

14.- SOULIE P., F. JOLY, J. CARLOTTI, J. SICOT
Etude comparée de l'hémodynamique des tétralogies et trilogies de FALLOT
Archives des maladies du coeur, 44, 577, 1951

15.- H.B. TAUSSIG Congenital heart disease

II.- RESULTATS OPERATOIRES -

16.- d'ALLAINES Résultats des premières observations françaises de traitement chirurgical de la tétralogie de FALLOT
Mémoires Académie de Chirurgie, 74.366 - 1948

17.- d'ALLAINES Notes complémentaires sur 57 opérations de BLALOCK
Mémoires Académie de Chirurgie 679, 1948

18.- ANDRIE 100 opérations pour maladie bleue
Thèse LYON 1950

19.- BAKER-BROCK Morbus coeruleus study of 50 cases after BLALOCK TAUSSIG operation
Heart Journal 11.170 - 1949

20.- BORN DAWES The relect of central cyanosis caused by pulmonary arterioveinous shunts by construction of an artifical ductus arteriosus
J. Physiology 130 - 167 - 1955

21.- BRET J. Indications et résultats des opérations de BLALOCK, POTTS, BROCK dans 200 cas de sténose pulmonaire
Archives Maladies du coeur, 45.577 - 1952

22.- BLALOCK, TAUSSIG
Surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia
J.A.M.A. 128 - 189 - 1945

23.- BROCK Direct cardiac surgery in treatment of congenital pulmonary stenosis
Annals of surgery, Vol. 136, N° 1, Juillet 1952

24.- BROCK Les résultats de la chirurgie directe dans la tétralogie de FALLOT
Poumons et coeur, 10.617, 1954

25.- CAMPBELL M. The criteria for operations in cyanotic congenital heart disease and the results
Ier Congrès Mondial de Cardiologie - 1950 - Ed.BAILLIERE - 1952

26.- CAMPBELL, FEUCHAS, BROCK
Results of the Blalock-Taussig operation in 200 cases of morbus coeruleus
Brit. Med. Journal 349 - 1953 - 1

27.- CAMPBELL Late results for operation of tetralogy of FALLOT
Brit. Med. Journal 2 - 1175 - 1958

28.- JOHNSON, KIRBY, ALLAN, HAGAN
The growth of vascular anastomoses with continuous posterior and interrupted anterior silk cultures
Surgery 29.721, 1951

29.- MANNHEIMER - LANDTMANN
Post operative course in morbus caeruleus
Acta pardiatrica 41.528, Nov. 1952

30.- MOUY Suites immédiates et résultats éloignés du traitement chirurgical de 176 cas de tétralogie de FALLOT et atrésie tricuspidienne (48 de moins de 3 ans)
Thèse PARIS

31.- POTTS - SMITHS - GIBSON -

Anatomosis of aorto to pulmonary artery

Certain types in congenital heart diseases

J.A.M.A. 132 - 627 - 1946

32.- POTTS - RIKER

Study of growth of aortic pulmonary anastomoses

Surgery Gyneco Obstetric 94.358 - 1952

33.- POTTS - GIBSON - BERMANN - WHITE - MILLER -

Surgical correction of tetralogy of FALLOT

J.A.M.A. 159, 95, 1955

34.- POTTS.GIBSON

Aortic pulmonary anastomosis in congenital pulmonary stenosis

Report of 45 cases

J.A.M.A.

35.- POTTS Long term results of aortic pulmonary anastomosis for tetralogy of FALLOT

Circulation, april 1961, Vol. XX 14.406

36.- SANTY 45 opérations de BLALOCK pour cyanose congénitale -

LYON-Chirurgical, 44. 129 - 1949

37.- SOULIE P., J. NOUAILLE - O. SCHWEISGUTH

Résultats éloignés de la chirurgie dans les cardiopathies congénitales

Société Française de Pédiatrie 19.12. 1955

38.- SOULIE P., J. NOUAILLE, O. SCHWEISGUTH, J. CARLOTTI, P. VERNANT, P. CORONE A. MOUY, M. THIBERT, J. MATHEY, M. SERVELLE

Résultats éloignés de la chirurgie des cardiopathies congénitales - Arch. Franç. Pédiatrie XIV, N° 9 1957, p.950

39.- SHUMACKER Results of shunt procedure in tetralogy surgery

47.320, 1960

40.- H.B. TAUSSIG - Results of operation for pulmonary stenosis and atresia. Report of 828 patients

Ier Congrès Mondial de Cardiologie, Ed.BAILLIERE, 1952

41.- H.B. TAUSSIG Follow up studies on the first 1.000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia

Ann. of intern medecine, 38. 1. 1953

42.- H.B. TAUSSIG Corrective surgery by BLALOCK-TAUSSIG operation based on 10 years. Followed up patients with BLALOCK TAUSSIG operation

Circulation, October 1959 (XX, N°4)

III.- ETUDE ANATOMIQUE

43.- BAFFS, JOHNSON, POTTS, GIBSON

Variations anatomiques de la tétrade de FALLOT

Am. Heart Journal 1953 - 670

44.- BANNER - ASTRABARY

Maladies congénitales du coeur. Bibliographie de 1.000 cas analysés dans l'atlas de M. ABBOTT

Am. Heart. Journal, Mars 1944

45.- BURKE Anatomic study sites of obstruction to pulmonary blood flow in the tetralogy of FALLOT

46.- BURTON Necropsies in form congenital diseases of the heart,mainly FALLOT's

Britain Heart Journal, Juillet 1953 - 15.3

47.- DONZELOT, d'ALLAINES, DUBOST Ch., METIANU

Déductions chirurgicales tirées de l'étude de 54 pièces de tétralogie de FALLOT

Sem. Hôpitaux, 21, 877, 1952

48.- JOHNS BLALOCK The anatomy of pulmonary stenosis and atresia with comments on surgical therapy

Surgery, Vol. 33, N° 2

49.- P. SOULIE Etude anatomique de l'infundibulum, de l'orifice et de l'artère pulmonaire du FALLOT

Sem. Hôp. N° 17, Mars 1951